

**“MANEJO INTERDISCIPLINAR EN PACIENTES NEONATOS CON SECUENCIA DE
PIERRE ROBIN” REVISIÓN TEMÁTICA**

Lida Iveth Garzón Rengifo

Tatiana Castro Diaz

Laura Daniela Rocha Frade

Nelson Alexander Sánchez Arcos

**UNIVERSIDAD EL BOSQUE
PROGRAMA DE ODONTOLOGÍA - FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
BOGOTÁ DC.- DICIEMBRE 2023**

HOJA DE IDENTIFICACIÓN

Universidad	El Bosque
Facultad	Odontología
Programa	Odontología
Título:	“Manejo interdisciplinar en pacientes neonatos con secuencia de Pierre Robin“
Grupo de investigación	UMIMC (Unidad de manejo integral de malformaciones craneofaciales)
Línea de investigación:	Otras Malformaciones craneofaciales
Tipo de investigación:	Pregrado/grupo
Estudiantes/ residentes:	Tatiana Castro Diaz Lida Iveth Garzo Rengifo Laura Daniela Rocha Frade Nelson Alexander Sánchez Arcos
Director:	María Clara González
Codirector y/o Asesor metodológico	Paula Katherine Vargas Sánchez

DIRECTIVOS UNIVERSIDAD EL BOSQUE

OTTO BAUTISTA GAMBOA	Presidente del Claustro
MIGUEL RUIZ RUBIANO	Presidente Consejo Directivo
MARIA CLARA RANGEL GALVIS	Rector(a)
NATALIA RUÍZ ROGERS	Vicerrector(a) Académico
RICARDO ENRIQUE GUTIÉRREZ MARÍN	Vicerrector Administrativo
GUSTAVO SILVA CARRERO	Vicerrectoría de Investigaciones.
CRISTINA MATIZ MEJÍA	Secretaria General
JUAN CARLOS SANCHEZ PARIS	División Postgrados
HERNEY ALONSO RENGIFO REINA	Decano Facultad de Odontología
MARTHA LILIANA GOMEZ RANGEL	Secretaria Académica
DIANA MARIA ESCOBAR JIMENEZ	Director Área Bioclínica
ALEJANDRO PERDOMO RUBIO	Director Área Comunitaria
JUAN GUILLERMO AVILA ALCALÁ	Coordinador Área Psicosocial
INGRID ISABEL MORA DIAZ	Coordinador de Investigaciones Facultad de Odontología
SANDRA HINCAPIE NARVAEZ	Coordinador Postgrados Facultad de Odontología

“La Universidad El Bosque, no se hace responsable de los conceptos emitidos por los investigadores en su trabajo, solo velará por el rigor científico, metodológico y ético del mismo en aras de la búsqueda de la verdad y la justicia”.

Resumen

Abstract

Pág.

1. Introducción	1
2. Marco Teórico	2
3. Planteamiento del problema	5
3.1 Descripción del problema	5
4. Justificación	7
5. Objetivos	8
5.1 Objetivo general	8
5.2 Objetivos específicos	8
6. Metodología	9
6.1 Tipo de estudio	9
6.2 Metodología para el desarrollo de la revisión	9
6.2.3.1 Pregunta orientadoras	9
6.2.3.2 Estructura de la revisión	9
6.2.3.3 Selección de palabras claves por temática	10
6.2.3.4 Estructuración de estrategia de búsqueda por temática	16
6.2.3.5 Resultados de aplicación de estrategia de búsqueda por temática en bases de datos(Pubmed -Embase)	21
7. Selección final de artículos por temática (criterios de selección e inclusión	24
7.1 Criterios de inclusión	24
7.2 Criterios de exclusión	25
7.3 Preselección de artículos por temática	25
8. Selección de artículos por temática	31
8.1 Proceso de extracción de información de artículos por temática	31
9. Consideraciones en propiedad intelectual	32
9.1 Derechos de autor (Sustento legal)	32
10. Resultados	32
10.1 Artículos que tuvieron en cuenta diagnostico, características, ayudas diagnósticas y soporte del paciente	33
10.2 Artículos que tuvieron en cuenta tratamientos según signos y síntomas	43
10.3 Artículos que tuvieron en cuenta tratamiento, nutrición y alimentación.	93
10.4 Artículos que tuvieron en cuenta calidad de vida y apoyo familiar	114
11. Discusión	121
12. Conclusión	125
13. Lista de referencias	126

RESUMEN

“Manejo interdisciplinar en pacientes neonatos con secuencia de Pierre Robin” Revisión temática

Introducción: La secuencia Pierre Robin es una malformación congénita craneofacial poco frecuente caracterizada por la asociación de retrognatia y glosoptosis, con o sin fisura palatina, y obstrucción respiratoria, constituye alrededor del 50% de los de los casos que se presentan con estas malformaciones orofaciales, con una prevalencia estimada en 1 de cada 10.000 nacimientos. Este proyecto pretende identificar y describir las alternativas de tratamiento integral al momento del nacimiento. **Objetivo:** Desarrollar una revisión temática mediante la evidencia reportada en la literatura sobre los mejores tratamientos interdisciplinarios para la secuencia de Pierre Robin en neonatos de acuerdo con los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas presentes. **Métodos:** Utilizamos la herramienta metodológica PICO, P: Neonatos-Secuencia de Pierre Robin, I: Tratamiento, C: Intervenciones, O: Signos y síntomas; la cual permitió desglosar la pregunta que facilitó el desarrollo de la investigación, ¿Cuáles intervenciones son más efectivas en el tratamiento interdisciplinar de pacientes neonatos diagnosticados con secuencia de Pierre Robin teniendo en cuenta los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas? **Resultados:** Se obtuvo un total de 310 artículos, se excluyeron 107 que no incluían neonatos, 34 artículos porque se repetían en las diferentes bases de datos, 27 artículos que no hablaban del Síndrome Pierre Robin aislado y 47 artículos en idioma diferente al inglés, para un total de 95 artículos, los cuales se subdividieron para el análisis en 4 categorías, 1. Artículos que tuvieron en cuenta diagnóstico, características, ayudas diagnósticas y soporte del paciente, 2. Artículos de tratamientos según signos y síntomas, 3. Artículos de tratamiento en nutrición y alimentación, 4. Artículos de calidad de vida y apoyo familiar. **Conclusiones:** El tratamiento del neonato con secuencia de Pierre Robin es individualizado, puede incluir una combinación de intervenciones médicas, quirúrgicas y terapéuticas cuyo objetivo principal es mejorar la función respiratoria, la alimentación y el habla, apoyar al neonato y a su familia dando bienestar y una mejor calidad de vida. En casos leves, comúnmente se opta por la posición decúbito prono seguido de técnicas de alimentación y terapia del habla para mejorar el desarrollo del lenguaje, en casos más graves requerirán de intervención médica inmediata para asegurar una adecuada oxigenación y nutrición como la colocación de un tubo de traqueostomía para mantener la vía aérea sin obstrucción y la alimentación a través de una sonda, en otros se realizará una cirugía para corregir la micrognatia, el paladar hendido y la distracción mandibular, como también se podrá implementar la colocación de dispositivos ortopédicos intraorales para corregir complementariamente los problemas mandibulares asociados.

Palabras clave: Pierre Robin, neonatos, tratamiento, nutrición, síntomas, signos, intervenciones, glosoptosis

ABSTRACT

Interdisciplinary Management of Newborns Patients with Pierre Robin Syndrome -thematic review.

Introduction: Pierre Robin syndrome is an infrequent congenital cranial malformation characterized by the association of retrognathia and glossoptosis, with or without cleft palate, respiratory obstruction, constitutes about 50% of cases with said malformations, with a prevalence of 1 every 10,000 births. The present project aims to identify and describe the alternatives for an integral treatment upon birth.

Objective: to develop a thematic review based on reported evidence in literature regarding the best interdisciplinary treatments for this syndrome according to signs, symptoms and other clinical manifestations in newborns. **Methods:** PICO tool: P-Patient with

syndrome, I-Intervention, C-Condition, O-Outcome was used in order to break down the leading question of the investigation as to which interventions are the most effective in a interdisciplinary treatment of newborn patients with said syndrome taking into consideration signs, symptoms and other manifestations. **Results:** 310 articles were selected,

from which 107 were excluded because they lacked newborns, 34 for being repeated in databases, 27 did not deal with the syndrome itself and 47 were not in English, leaving only 95. These were divided into four categories: 1- articles including diagnosis, characteristics, diagnostic aids and patient support; 2- articles regarding treatment for signs and symptoms; 3- articles treating nutrition and food; 4- articles on quality of life and family support. **Conclusions:** Treatment for this type of patient

is individualized, may include a combination of medical, surgical and therapeutic interventions aimed at improving respiratory function, feeding and speech, newborn and family support for well-being and better life quality. The prone decubitus position is opted for mild cases,

as well as feeding techniques and speech therapy in order to improve language; more severe cases will require immediate medical intervention in order to assure adequate oxygenation and nutrition, such as a tracheotomy tube and tube feeding; others will require surgery for micrognathia, cleft palate and mandibular distraction, as well as intraoral orthopaedic aids for associated mandibular problems.

Key words: Pierre Robin, newborns, treatment, nutrition, symptoms, signs, interventions, glossoptosis.

1. INTRODUCCIÓN

La secuencia de Pierre Robin es una malformación congénita craneofacial poco frecuente caracterizada por la asociación de retrognatia y glosoptosis, con o sin fisura palatina, y obstrucción respiratoria, por ello la evidencia demuestra que es de suma importancia implementar un diagnóstico temprano y por ende un tratamiento integral al nacimiento (1-3)

De acuerdo con la formación de las estructuras craneomandibulares, inicia su desarrollo alrededor de la séptima a la novena semana de vida intrauterina, se da como consecuencia un severo subdesarrollo mandibular. (3).

La denominación “síndrome de Pierre Robin” ha cambiado con el pasar de los años debido a los avances en el conocimiento de la condición craneofacial, los cuales han permitido tener una descripción y clasificación acorde a los nuevos lineamientos, que lo han descrito como *secuencia malformativa de Pierre Robin* (6).

Aunque para muchos autores esta no es definida como nosológica, La Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicada a Odontología y Estomatología (CIE-OE) de la Organización panamericana de la salud la clasifica dentro de las anomalías óseas del cráneo y la cara en 1985, siendo esta una patología que limita la vida y por ello es de suma importancia la participación del equipo multidisciplinar en donde interactúen especialidades como la odontopediatría y este se encuentre familiarizado con el protocolo de manejo y con las manifestaciones derivadas de esta secuencia para así mejorar la calidad de vida de los pacientes a corto y largo plazo.

La Secuencia de Pierre Robin aislada (CIE-10: Q87.0), que ocurre sin ninguna otra malformación asociada, constituye alrededor del 50% de los casos, con una prevalencia estimada en 1 de cada 10.000 nacimientos.

La secuencia de Pierre-Robin generalmente se diagnostica al nacimiento en base a la presentación clínica. Aunque cada vez, se diagnostica con mayor frecuencia en la etapa prenatal. El diagnóstico prenatal es posible si se detecta la retrognatia en el perfil del feto en la ecografía. Las medidas desde distintos ángulos pueden ayudar a discernir la retrognatia, lo que lleva a evaluar la existencia de la hendidura palatina y de la posición de la lengua (posterior y superior en la cavidad oral) (26).

El presente trabajo de revisión temática pretende satisfacer el objetivo de comparar dentro de los tratamientos interdisciplinarios para esta secuencia malformativa cuales son los tratamientos ideales en neonatos teniendo en cuenta los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas presentes.

2. MARCO TEÓRICO

El síndrome de Pierre Robin llamado así por el estomatólogo francés quien lo descubrió en 1923 Pierre Robin describió el síndrome completo caracterizada por la triada clínica glosoptosis, micrognatia y dificultad respiratoria, aunque signos como la fisura del paladar hendido no están presente en todos los casos de este síndrome por lo que no es indispensable para su diagnóstico: Existen antecedentes de que en 1846 Farban había asociado la presencia de micrognatia y sofocación bajo la descripción de Pierre Robin, el síndrome se asociaba con índices de mortalidad del 40%, directamente relacionados con el grado de dificultad respiratoria (11-13).

No fue hasta 1974, que la tríada característica pasó a denominarse síndrome de Pierre Robin. En años posteriores, se consideró que la micrognatia, la glosoptosis y la hendidura palatina eran consecuencia de una hipoplasia inicial en el desarrollo mandibular, por lo que muchos autores han sugerido el cambio del término síndrome por el de Secuencia de Pierre Robin o complejo de Robin. El término “secuencia” ha sido introducido para describir una serie de anomalías causadas por una sola malformación (11).

Según estudios realizados basados en la evidencia se desconocen las causas específicas que causan la Secuencia de Pierre Robin (SPR), está asociada a varios factores: como la deficiencia de algunos nutrientes importantes durante el embarazo esenciales en el crecimiento y desarrollo del feto, por otra parte la teoría mecánica habla sobre la micrognatia mandibular, resultado de la compresión contra el tórax o por malposición fetal, produciendo presión sobre el mentón, causando retrognatia que lleva a que la lengua se proyecte hacia arriba e interfiera con el cierre palatino(13).

A lo largo de los años se ha visto una incidencia del síndrome de Pierre Robin calculado en 1 de cada 8500 recién nacidos (11).

La SPR suele ocurrir como parte de un síndrome de malformación complejo. El defecto de crecimiento mandibular puede ser consecuencia de una hipomovilidad orofacial prenatal (generalmente relacionada con una disfunción del tronco encefálico o de origen periférico) o de un defecto de crecimiento primario de origen tisular (hueso, tejido conectivo).

La naturaleza de estas anomalías es heterogénea, pero son más comúnmente collagenopatías, anomalías del primer arco, diversos trastornos cromosómicos (incluida la microdelección 22q11), síndromes de fenocopia asociados con agentes tóxicos (alcohol, valproato sódico) y otras asociaciones más complejas. La secuencia de Pierre Robin en algunas ocasiones puede estar asociada a distintos síndromes, entre los cuales los más comunes son Stickler

(44%), velocardiofacial (7%), microsomía craneofacial (3%) y Treacher-Collins (5%). (27).

Los pacientes que nacen con SPR (síndrome de Pierre Robín) generalmente en las primeras horas, es cuando se evidencia la obstrucción respiratoria, sin embargo, no es posible determinar la gravedad de la obstrucción o deterioro clínico, sino con el paso del tiempo. Esto desencadena problemas en la alimentación con desnutrición del paciente, pero a medida que se va desarrollando la mandíbula, los músculos parafaríngeos, mejoran el control voluntario de la lengua, lo que a su vez, ayuda a mejorar la alimentación y a tener una limpieza gradual de las vías respiratorias superiores, no obstante, los pacientes sindrómicos se asocian a la presencia de anomalías anatómicas en la vía aérea superior por lo que no siempre se soluciona de manera evolutiva, sino que es necesario tomar medidas para evitar desenlaces fatales.(13).

Pese a los distintos signos y síntomas que pueden presentar estos pacientes con SPR se han propuesto distintos enfoques terapéuticos con tasas de éxito variables, sin embargo, no existe un consenso de tratamiento, aunque las tasas de mortalidad de los pacientes han disminuido, la tasa de morbilidad y sus complicaciones siguen siendo bastante altas, pues lo que se busca con el tratamiento es tratar de normalizar el tracto alimentario, mejorar la obstrucción en la vía respiratoria y facilitar el aumento de peso en el paciente.

De no ser posible ningún enfoque terapéutico el neonato puede empezar a tener complicaciones tales como hipoxia crónica con CO₂ retenido, insuficiencia cardíaca, desnutrición y aumento de la resistencia vascular pulmonar entre otros (13).

Existen diferentes estrategias de diagnóstico para SPR (síndrome de Pierre Robín) como para valorar la micrognatia, en la que se toman los valores normales de la longitud del arco maxilar y mandibular y se comparan con las medidas del paciente, de esta forma si las medidas son >4mm se determina como micrognatia, la polisomnografía es el criterio estándar para el diagnóstico de apnea/hipopnea del sueño, este estudio permite determinar si el paciente presenta una apnea obstructiva, mixta o hipopnea en 1 hora, la nasofibrolaringoscopia permite determinar específicamente donde se encuentra la obstrucción respiratoria examinando directamente el tracto Aero digestivo superior y por último el estudio de deglución en video el cual permite analizar el proceso de deglución para detectar trastornos o riesgos de aspiración pulmonar(13).

El tratamiento dependerá de cada paciente y este se será complementado por medio de las ayudas diagnósticas como lo es la radiografía panorámica, aleta de mordida, ortopantomografía, radiografía periapical, tomografías 3D y radiografías laterales de cráneo que puedan ampliar el espectro visual de los profesionales de la salud y evite generar hipercapnia e hipoxemia y con esto evaluar el nivel de gravedad de cada paciente para evitar consecuencias negativas a lo largo de la vida en el desarrollo físico y cognitivo, es así como

aproximadamente entre la semana 12 y 36 de vida se define la intervención ideal de cada paciente en donde los problemas de alimentación son generalmente resueltos en el primer año de vida con el crecimiento mandibular en los casos leves y en la mayoría de veces los pacientes tiene un pronóstico bueno, limitándose a solo intervenir la fisura palatina y optar por una posición decúbito prono en el paciente, lo que mejora la posición de estructuras anatómicas como la lengua generando una desobstrucción de la vía aérea en donde empezará a descansar sobre el piso de boca y permitirá el paso de aire y permitiendo una alimentación más ideal.

A diferencia de los casos más severos en donde los pacientes no tendrán una mejoría significativa con el tiempo y la dificultad respiratoria y de deglución se sigue presentando, se llevan a cabo tratamientos quirúrgicos como la glosopexia, traqueotomía o distracción ósea mandíbula esto con el fin de permitir que mediante el crecimiento y desarrollo el maxilar avance al mismo tiempo hacia anterior y permita que la fonación y deglución sean más ideales como también llevar a cabo una mejor oclusión dental teniendo en cuenta que estos pacientes tienden a tener un retardo en la erupción dental de formación, es frecuente la agenesia en dentición permanente y puede llevarse a cabo intervención con ortodoncia desde temprana edad para mejor calidad de vida a largo plazo y que esto no interfiera en las actividades cotidianas, por este motivo el seguimiento de esta malformación cráneo- facial debe ser periódico en cualquier caso, que permitan evidenciar el crecimiento óseo y los cambios morfológicos durante el tiempo-control en el cual se realizará el desarrollo multidisciplinario enfocándose en las diferentes categorías y características que presente cada paciente con secuencia de Pierre Robin para así mismo brindar un control y un desarrollo personalizado adecuado a cada paciente, constituido por un protocolo de atención multidisciplinario.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

3.1 Descripción del problema

La secuencia de Pierre Robin es una afección o secuencia malformativa presente al nacer (6) dicha patología que limita la vida y disminuye su calidad por lo que es necesario un actuar precoz basados en los protocolos ya establecidos. “La Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología (CIE-AO) de la Organización Panamericana de la Salud de 1985, encuadra el SPR dentro de las anomalías óseas del cráneo y de la cara” (24) en conjunto de un manejo multidisciplinar el profesional de la salud cumple un papel fundamental para mejorar la calidad de vida de los pacientes del SPR, ya que el tratar multidisciplinariamente les brinda una mejor calidad de vida a los neonatos y deberán estar capacitados para reconocer el manejo adecuado de esta enfermedad desde cualquiera de sus signos y síntomas presentados clínicamente. Los recién nacidos suelen presentar problemas de alimentación y/o respiración que consigo desencadena problemas en la alimentación y por lo consecuente desnutrición del paciente.

Los datos epidemiológicos indican que la secuencia de Pierre Robin es una enfermedad rara con una incidencia variable que oscila entre 1 y 8.500 y entre 1 y 30.000 recién nacidos (24). En particular, esta amplia gama se deriva de estudios realizados en poblaciones y países completamente diferentes, en diferentes épocas y con diferentes metodologías de diagnóstico. La tasa de incidencia más alta se encuentra en los Estados Unidos de América, 1 caso por 3120 nacidos vivos y luego disminuye, 1 por 8060 nacidos vivos en Países Subdesarrollados (8).

Actualmente la literatura basada en la evidencia nos dice que el correcto manejo de estos pacientes radica en reconocer todas sus características y en qué casos estos signos y síntomas pueden presentarse para así determinar un manejo multidisciplinario adecuado. Recientemente se ha establecido un conjunto claro de criterios de diagnóstico para esta compleja afección, pero todavía no hay consenso en la literatura con respecto al manejo de las dificultades asociadas de las vías respiratorias, la alimentación y la audición, pero cabe recalcar que hay pacientes con SPR que pueden o no presentar síntomas como paladar hendido y de eso no depende su diagnóstico sin embargo sí será modificado su tratamiento (18-4).

Con base en los principios anatómicos y la evolución natural del PRS, el escenario clínico debe ser evaluado minuciosamente como un evento dinámico para desarrollar una secuencia de manejo que minimice la morbilidad y acelere la reinserción de los pacientes a la vida normal en el que todos los especialistas de la salud, considerando de interés que el odontopediatra esté familiarizado con las manifestaciones de esta secuencia y sus respectivos protocolos (24).

El presente trabajo de revisión narrativa pretende dar respuesta al objetivo general planteado: Desarrollar una revisión temática de la evidencia reportada en la literatura sobre los mejores tratamientos interdisciplinarios para la secuencia de Pierre Robin en neonatos de acuerdo con los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas que se presenten. ya que consideramos de interés que el odontólogo sea parte fundamental en el tratamiento y apoye las medidas preventivas y terapéuticas que ofrezcan al neonato y su familia una mejor calidad de vida.

4. JUSTIFICACIÓN

Esta revisión se realiza con el propósito de recopilar información de los estudios previamente realizados acerca de la secuencia de Pierre Robin, siendo esta una de las patologías con mayor causa de morbilidad en neonatos por lo que se establece el manejo y diferentes tipos de tratamientos interdisciplinar específico en cada uno de ellos estableciendo una identificación de signos y síntomas presentes al nacer. Como es de carácter multidisciplinario, la familia y sistema de apoyo del neonato involucrado durante todo el proceso terapéutico, se le proporciona siempre información sobre cada uno de los cuidados y manejo que se presentan en esta etapa de desarrollo. Por dicha razón, el manejo, evaluación y tratamiento debe ser iniciado desde el nacimiento siendo esencial un equipo multidisciplinario.

La Universidad El Bosque, cuenta en la facultad de odontología con una línea de investigaciones en malformaciones craneofaciales, esta revisión facilita a los estudiantes y docentes estén actualizados sobre cuáles son las mejores opciones de tratamiento en neonatos, desde la nutrición hasta las técnicas quirúrgicas y el apoyo familiar, mejorando la calidad de vida. Conocer el tratamiento de esta condición, permite al Odontólogo orientar al paciente y a sus padres en los diferentes momentos de la rehabilitación.

5. OBJETIVOS

5.1 Objetivo general

Desarrollar una revisión temática de la evidencia reportada en la literatura sobre los mejores tratamientos interdisciplinarios para neonatos con la secuencia de Pierre Robin, de acuerdo con los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas presentes.

5.2 Objetivos específicos

1. Describir con base en lo publicado en la literatura los signos, síntomas y demás manifestaciones de importancia clínica en la morbilidad en los neonatos con Pierre Robin
2. Determinar mediante una revisión temática cuáles son las mejores opciones de tratamiento interdisciplinar teniendo en cuenta el manejo de los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas de morbilidad en los neonatos con Pierre Robin

6. METODOLOGÍA

6.1 Tipo de estudio: Revisión temática

6.2 Metodología para el desarrollo de la revisión:

Para el desarrollo de la revisión temática utilizamos herramientas metodológicas en este caso PICO la cual nos ayuda a desglosar una pregunta que facilite el desarrollo de la investigación, donde P identifica la población o paciente a investigar o un problema específico a tratar, la I es la descripción de la intervención a tratar, la C son las intervenciones que no se utilizarán y la O nos indica los resultados clínicos, económicos, culturales y sociales:

6.2.3.1 Pregunta de la revisión

P: Neonatos- Secuencia de Pierre Robin

I: Tratamiento

C: Intervenciones

O: Signos y síntomas

Teniendo en cuenta estas descripciones se formuló la siguiente pregunta: ¿Cuáles intervenciones son más efectivas en el tratamiento interdisciplinar de pacientes neonatos diagnosticados con secuencia de Pierre Robin teniendo en cuenta los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas?

Se realizó una búsqueda en las bases de datos de PUBMED Y EMBASE donde se utilizan términos MESH como, por ejemplo, interventions, Morbidities, neonates, pierre robin sequence entre otros los cuales fueron combinados con operadores booleanos (OR and AND).

Fueron incluidos los estudios que cumplieron los siguientes criterios: 1) estudios que incluyeron pacientes neonatos con secuencia de Pierre Robin, 2) ensayos clínicos controlados que compararon la efectividad de los tratamientos, 3) estudios que evaluaron sintomatología de la secuencia de Pierre Robin, 4)

Características como déficit del crecimiento mandibular, Obstrucción de la vía aérea, Problemas de la alimentación, Deficiencias en la audición, Defectos del SNC, 5) Tratamientos interdisciplinarios 6) Revisiones narrativas 7) Revisiones de casos y controles 8) Artículos en idioma inglés

6.2.3.2 Estructura de la revisión:

Se realiza una búsqueda avanzada en bases de datos las cuales fueron tabuladas en un documento Excel teniendo en cuenta artículos de viabilidad y evaluando la calidad de los estudios, mediante la extracción de datos que nos permitan responder la pregunta de investigación, el protocolo de esta revisión será registrado en la Universidad el Bosque con el grupo de investigación pregrado/UMIMC.

6.2.3.4 Selección de palabras claves por temática:

- Efectividad: Capacidad de lograr el efecto que se desea o se espera.
- Neonatos: Recién nacido lactante menor de un mes
- Secuencia Pierre Robin: Es una afección en la cual el bebé tiene la mandíbula más pequeña de lo normal, la lengua replegada en la garganta y dificultad para respirar. Está presente al nacer.
- Signos: manifestaciones que pueden observarse mediante un examen físico
- Síntomas: alteración del organismo que indica la existencia de una enfermedad
- Morbilidad: porción de personas que enferman en un sitio y tiempo determinado
- Tratamiento: conjunto de medios que se emplean para curar o aliviar una enfermedad
- Calidad de vida: conjunto de condiciones que contribuyen a hacer agradable y valiosa la vida
- Desnutrición: depauperar por trastorno de la nutrición
- Glosopexia: es una alternativa de tratamiento que mejora la oxigenación de los tejidos, a su vez, aminora las dificultades para la alimentación del bebe, reduce el tiempo de hospitalización, simplifica los cuidados de enfermería y hace más sencillo el cuidado de la madre, brindándole una mejor calidad de vida
- Intervenciones: tratamiento, un procedimiento u otra acción que sirven para prevenir o tratar una enfermedad, o para mejorar la salud de otras formas.
- Terapéutico: Relacionado con el tratamiento de la enfermedad y la ayuda para hacer posible la cura.
- Intervención psicológica: aplicación por parte de un profesional acreditado de una serie de principios y técnicas propios de la psicología para ayudar a las personas a comprender sus problemas, minimizar su impacto y/o superarlos, con el objetivo de mejorar su salud mental y bienestar
- Glosoptosis: desplazamiento posterior de la lengua, hacia la faringe
- Bienestar: estar sano desde el punto de vista físico, mental y emocional.

En la siguiente tabla #1 se pueden identificar las variables encontradas en cuanto a la revisión “Manejo interdisciplinar en pacientes neonatos consecuencia de Pierre Robin “, las cuales fueron buscadas en la plataforma Pubmed identificando los términos Mesh y DeCS de cada término clave.

Tabla 1. Variables y palabras claves para la búsqueda general

Variable	Palabras claves	
Interventions	Palabra clave	Interventions
	Términos [MeSH] inglés	Therapeutic, Therapy, Therapies, Treatment, Treatments
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Intervention, Psychological Intervention, Psychosocial Interventions, Psychological Interventions, Psychosocial Psychological Intervention Psychological Interventions Psychosocial Interventions
	Sinónimos / Términos relacionados	Therapy/ treatment
Morbidity	Palabra clave	Morbidity
	Términos [MeSH] inglés	Morbidity
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Morbilidad, Morbidity, Morbidade
	Sinónimos / Términos relacionados	
Neonates	Palabra clave	neonates
	Términos [MeSH] inglés	• Infants, Newborn • Newborn Infant • Newborn Infants • Newborns • Newborn • Neonate • Neonates
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Recién Nacido, Infant, Newborn, Recém-Nascido

Variable	Palabras claves	
	Sinónimos / Términos relacionados	
Pierre robin sequence	Palabra clave	Pierre robin sequence
	Términos [MeSH] inglés	• Robin Syndrome, Pierre • Syndrome, Pierre Robin • Robin Sequence • Sequence, Robin • Pierre Robin's Sequence • Pierre Robins Sequence • Sequence, Pierre Robin's • Pierre-Robin Syndrome • Syndrome, Pierre-Robin • Glossoptosis, Micrognathia, and Cleft Palate • Pierre Robin Sequence • Sequence, Pierre Robin
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Síndrome de Pierre Robin, Pierre Robin Syndrome, Síndrome de Pierre Robin
	Sinónimos / Términos relacionados	
Signs and symptoms	Palabra clave	Signs and symptoms
	Términos [MeSH] inglés	• Symptoms and Signs
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Signos y Síntomas Digestivos, Signs and Symptoms, Digestive, Sinais e Sintomas Digestórios,
	Sinónimos / Términos relacionados	
Effectiveness	Palabras clave	Effectiveness/ Comparative Effectiveness Research

Variable	Palabras claves	
	Términos [MeSH] inglés	- Effectiveness Research, Comparative - Research, Comparative Effectiveness
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Efectividad /effectiveness/ Efetividade
	Sinónimos / Términos relacionados	Comparative Effectiveness Research
Quality of life	Palabras clave	Quality of life
	Términos [MeSH] inglés	- Life Quality - Health-Related Quality Of Life - Health Related Quality Of Life - HRQOL
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Calidad de Vida, Quality of Life, qualidade de Vida
	Sinónimos / Términos relacionados	
Malnutrition	Palabras clave	Malnutrition
	Términos [MeSH] inglés	- Nutritional Deficiency - Nutritional Deficiencies - Undernutrition - Malnourishment - Malnourishments
	Términos [DeSC] español/ inglés/ portugués	Desnutrición, Malnutrition, Desnutrição

Variable	Palabras claves	
	Sinónimos / Términos relacionados	
Therapeutic	Palabra clave	Therapeutic
	Términos [MeSH] inglés	• Therapy • Therapies • Treatment • Treatments
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Terapéutica/ Therapeutics/ Terapêutica
	Sinónimos / Términos relacionados	
Psychological intervention	Palabra clave	Psychological intervention
	Términos [MeSH] inglés	• Intervention, Psychosocial • Interventions, Psychosocial • Psychosocial Interventions • Psychological Intervention • Intervention, Psychological • Interventions, Psychological • Psychological Interventions
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Intervención Psicosocial/ Psychosocial Intervention /Intervenção Psicossocial
	Sinónimos / Términos relacionados	
Treatment	Palabra clave	Treatment Outcome/treatment
	Términos [MeSH] inglés	• Outcome, Treatment • Patient-Relevant Outcome • Outcome, Patient-Relevant • Outcomes, Patient-Relevant • Patient Relevant Outcome

Variable	Palabras claves	
		• Patient-Relevant Outcomes • Clinical Effectiveness • Effectiveness, Clinical • Treatment Effectiveness • Effectiveness, Treatment • Rehabilitation Outcome • Outcome, Rehabilitation • Treatment Efficacy • Efficacy, Treatment • Clinical Efficacy • Efficacy, Clinical
	Términos [DeSC] español/ inglés/ portugués	Tratamiento/ Treatment/ Tratamento
	Sinónimos / Términos relacionados	Treatment Outcome
Welfare	Palabra clave	Welfare
	Términos [MeSH] inglés	• Welfare, Infant • Welfare of Infants • Infants Welfare • Infant Well-Being • Infant Well Being • Well-Being, Infant • Newborn Infant Welfare • Welfare, Newborn Infant • Newborn Infant Well-Being • Infant Well-Being, Newborn • Newborn Infant Well Being • Well-Being, Newborn Infant • Welfare of Newborn Infants
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Bienestar del lactante/ Infant Welfare/ Bem-Estar do Lactente
	Sinónimos / Términos relacionados	Infant Welfare/ Welfare Infant
Glossoptosis	Palabra clave	Glossoptosis

Variable	Palabras claves	
	Términos [MeSH] inglés	Glossoptoses
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Glossoptosis/ glossoptosis/ Glossoptose
	Sinónimos / Términos relacionados	
Glossopexy	Palabra clave	Glossopexy
	Términos [MeSH] inglés	
	Términos [DeCS] español/ inglés/ portugués	Glosopexia/ glossopexy /
	Sinónimos / Términos relacionados	Glossopexy

6.2.3.5 Estructuración de estrategia de búsqueda por temática

Tabla 2. Estrategia de búsqueda

BÚSQUEDA	PUBMED	EMBASE
#19	((((((((((((welfare) OR (Welfare, Infant)) OR (Welfare of Infants)) OR (Infants Welfare)) OR (Infant Well-Being)) OR (Infant Well Being)) OR (Well-Being, Infant)) OR (Newborn Infant Welfare)) OR (Welfare, Newborn Infant)) OR (Newborn Infant Well-Being)) OR (Infant Well-Being, Newborn)) OR (Newborn Infant Well Being)) OR (Well-Being, Newborn Infant)) OR (Welfare of Newborn Infants)) AND (((((((((((((pierre robin sequence) OR (Robin Syndrome, Pierre)) OR (Syndrome, Pierre Robin)) OR (Robin Sequence)) OR (Sequence, Robin)) OR (Pierre Robin's Sequence)) OR (Pierre Robins Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin's)) OR (Pierre-Robin Syndrome)) OR (Syndrome, Pierre-Robin)) OR (Glossoptosis, Micrognathia, and Cleft Palate)) OR (Pierre Robin Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin))	#4 AND #11

#18	((((malnutrition) OR (Nutritional Deficiency)) OR (Nutritional Deficiencies)) OR (Undernutrition)) OR (Malnourishment)) OR (Malnourishments)) AND (((((((neonates) OR (Infants, Newborn)) OR (Newborn Infant)) OR (Newborn Infants)) OR (Newborns)) OR (Newborn)) OR (Neonate)) OR (Neonates)) AND (((((((((((pierre robin sequence) OR (Robin Syndrome, Pierre)) OR (Syndrome, Pierre Robin)) OR (Robin Sequence)) OR (Sequence, Robin)) OR (Pierre Robin's Sequence)) OR (Pierre Robins Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin's)) OR (Pierre-Robin Syndrome)) OR (Syndrome, Pierre-Robin)) OR (Glossoptosis, Micrognathia, and Cleft Palate)) OR (Pierre Robin Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin)))	#8 AND #4
#17	(((signs and symptoms) OR (Symptoms and Signs)) AND (((etiology) OR (causality)) OR (causes)) OR (pathogenesis))) AND (((((quality of life) OR (Life Quality)) OR (Health-Related Quality Of Life)) OR (Health Related Quality Of Life)) OR (HRQOL))	#5 AND #6 AND #7
#16	((((((((neonates) OR (Infants, Newborn)) OR (Newborn Infant)) OR (Newborn Infants)) OR (Newborns)) OR (Newborn)) OR (Neonate)) OR (Neonates)) AND (((((((((((pierre robin sequence) OR (Robin Syndrome, Pierre)) OR (Syndrome, Pierre Robin)) OR (Robin Sequence)) OR (Sequence, Robin)) OR (Pierre Robin's Sequence)) OR (Pierre Robins Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin's)) OR (Pierre-Robin Syndrome)) OR (Syndrome, Pierre-Robin)) OR (Glossoptosis, Micrognathia, and Cleft Palate)) OR (Pierre Robin Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin))	#3 AND #4
#15	((((((((neonates) OR (Infants, Newborn)) OR (Newborn Infant)) OR (Newborn Infants)) OR (Newborns)) OR (Newborn)) OR (Neonate)) OR (Neonates)	#1 AND #2
#14	(glossoptosis) OR (Glossoptose)	'glossoptosis'/exp OR glossoptosis OR glossoptose

#13	((((((((((((Treatment Outcome) OR (Outcome, Treatment)) OR (Patient-Relevant Outcome)) OR (Outcome, Patient-Relevant)) OR (Outcomes, Patient-Relevant)) OR (Patient Relevant Outcome)) OR (Patient-Relevant Outcomes)) OR (Clinical Effectiveness)) OR (Effectiveness, Clinical)) OR (Treatment Effectiveness)) OR (Effectiveness, Treatment)) OR (Rehabilitation Outcome)) OR (Outcome, Rehabilitation)) OR (Treatment Efficacy)) OR (Efficacy, Treatment)) OR (Clinical Efficacy)) OR (Efficacy, Clinical)	('treatment'/exp OR treatment) AND ('outcome'/exp OR outcome) OR (outcome, AND ('treatment'/exp OR treatment)) OR ('patient relevant' AND ('outcome'/exp OR outcome)) OR (outcome, AND 'patient relevant') OR (outcomes, AND 'patient relevant') OR (('patient'/exp OR patient) AND relevant AND ('outcome'/exp OR outcome)) OR ('patient relevant' AND ('outcomes'/exp OR outcomes)) OR (('clinical'/exp OR clinical) AND effectiveness) OR (effectiveness, AND ('clinical'/exp OR clinical)) OR (('treatment'/exp OR treatment) AND effectiveness) OR (effectiveness, AND ('treatment'/exp OR treatment)) OR (('rehabilitation'/exp OR rehabilitation) AND ('outcome'/exp OR outcome)) OR (outcome, AND ('rehabilitation'/exp OR rehabilitation)) OR (('treatment'/exp OR treatment) AND ('efficacy'/exp OR efficacy)) OR (efficacy, AND ('treatment'/exp OR treatment)) OR (('clinical'/exp OR clinical) AND ('efficacy'/exp OR efficacy)) OR (efficacy, AND ('clinical'/exp OR clinical))
#12	((Comparative Effectiveness Research) OR (Effectiveness Research, Comparative)) OR (Research, Comparative Effectiveness)	comparative AND effectiveness AND ('research'/exp OR research) OR (effectiveness AND ('research',/exp OR research,) AND comparative) OR (('research',/exp OR research,) AND comparative AND effectiveness)

#11	(((((welfare) OR (Welfare, Infant)) OR (Welfare of Infants)) OR (Infants Welfare)) OR (Infant Well-Being)) OR (Infant Well Being)) OR (Well-Being, Infant)) OR (Newborn Infant Welfare)) OR (Welfare, Newborn Infant)) OR (Newborn Infant Well-Being)) OR (Infant Well-Being, Newborn)) OR (Newborn Infant Well Being)) OR (Well-Being, Newborn Infant)) OR (Welfare of Newborn Infants)	'welfare'/exp OR welfare OR ('welfare,'/exp OR welfare,) AND ('infant'/exp OR infant)) OR ('welfare'/exp OR welfare) AND of AND ('infants'/exp OR infants)) OR ('infants'/exp OR infants) AND ('welfare'/exp OR welfare)) OR ('infant'/exp OR infant) AND ('well being'/exp OR 'well being')) OR ('infant'/exp OR infant) AND ('well'/exp OR well) AND being) OR ('well being,'/exp OR 'well being,') AND ('infant'/exp OR infant)) OR ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant) AND ('welfare'/exp OR welfare)) OR ('welfare,'/exp OR welfare,) AND ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant)) OR ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant) AND ('well being'/exp OR 'well being')) OR ('infant'/exp OR infant) AND ('well being,'/exp OR 'well being,') AND ('newborn'/exp OR newborn)) OR ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant) AND ('well'/exp OR well) AND being) OR ('well being,'/exp OR 'well being,') AND ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant)) OR ('welfare'/exp OR welfare) AND of AND ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infants'/exp OR infants))
#10	(((((psychological intervention) OR (Intervention, Psychosocial)) OR (Interventions, Psychosocial)) OR (Psychosocial Interventions)) OR (Psychological Intervention)) OR (Intervention, Psychological)) OR (Interventions, Psychological)) OR (Psychological Interventions)	intervention, AND ('psychosocial'/exp OR psychosocial) OR (interventions, AND ('psychosocial'/exp OR psychosocial)) OR ('psychosocial'/exp OR psychosocial) AND ('interventions'/exp OR interventions)) OR (psychological AND ('intervention'/exp OR intervention)) OR (intervention, AND psychological) OR (interventions, AND psychological) OR (psychological AND ('interventions'/exp OR interventions))
#9	((((Therapeutic) OR (Therapy)) OR (Therapies)) OR (Treatment)) OR (Treatments)	therapeutic OR 'therapy'/exp OR therapy OR therapies OR 'treatment'/exp OR treatment OR treatments

#8	(((malnutrition) OR (Nutritional Deficiency)) OR (Nutritional Deficiencies)) OR (Undernutrition)) OR (Malnourishment)) OR (Malnourishments)	'malnutrition'/exp OR malnutrition OR (nutritional AND ('deficiency'/exp OR deficiency)) OR (nutritional AND deficiencies) OR 'undernutrition'/exp OR undernutrition OR 'malnourishment'/exp OR malnourishment OR malnourishments
#7	(((quality of life) OR (Life Quality)) OR (Health-Related Quality Of Life)) OR (Health Related Quality Of Life)) OR (HRQOL)	('quality'/exp OR quality) AND of AND ('life'/exp OR life) OR (('life'/exp OR life) AND ('quality'/exp OR quality)) OR ('health related' AND ('quality'/exp OR quality) AND of AND ('life'/exp OR life)) OR (('health'/exp OR health) AND related AND ('quality'/exp OR quality) AND of AND ('life'/exp OR life)) OR hrqol
#6	(((etiology) OR (causality)) OR (causes)) OR (pathogenesis)	'etiology'/exp OR etiology OR 'causality'/exp OR causality OR causes OR 'pathogenesis'/exp OR pathogenesis
#5	(signs and symptoms) OR (Symptoms and Signs)	signs AND ('symptoms'/exp OR symptoms) OR (('symptoms'/exp OR symptoms) AND signs)
#4	((((((((((pierre robin sequence) OR (Robin Syndrome, Pierre)) OR (Syndrome, Pierre Robin)) OR (Robin Sequence)) OR (Sequence, Robin)) OR (Pierre Robin's Sequence)) OR (Pierre Robins Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin's)) OR (Pierre-Robin Syndrome)) OR (Syndrome, Pierre-Robin)) OR (Glossoptosis, Micrognathia, and Cleft Palate)) OR (Pierre Robin Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin)	
#3	(((neonates) OR (Infants, Newborn)) OR (Newborn Infant)) OR (Newborn Infants)) OR (Newborns)) OR (Newborn)) OR (Neonate)) OR (Neonates)	infants, AND ('newborn'/exp OR newborn) OR (('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant)) OR (('newborn'/exp OR newborn) AND ('infants'/exp OR infants)) OR newborns OR 'newborn'/exp OR newborn OR 'neonate'/exp OR neonate OR neonates
#2	(Morbidities) undefined (Morbidity)	morbidities AND morbidity
#1	(((Therapeutic) OR (Therapy)) OR (Therapies)) OR (Treatment)) OR (Treatments)	therapeutic OR 'therapy'/exp OR therapy OR therapies OR 'treatment'/exp OR treatment OR treatments

6.2.3.6 Resultados de aplicación de estrategia de búsqueda por temática en bases de datos (Pubmed -Embase)

Tabla 3. Resultados aplicación de Estrategia de búsqueda por Temática secuencia de Pierre Robin

BÚSQUEDA	ALGORITMOS (PUBMED)	CANTIDAD DE ARTÍCULOS ENCONTRADOS	ALGORITMOS (EMBASE)	CANTIDAD DE ARTÍCULOS ENCONTRADOS
#1	(((((Therapeutic) OR (Therapy)) OR (Therapies)) OR (Treatment)) OR (Treatments)	13.751.789	therapeutic OR 'therapy'/exp OR therapy OR therapies OR 'treatment'/exp OR treatment OR treatments	15,903
#2	(Morbidities) undefined (Morbidity)	2.466	morbidities AND morbidity	33,953
#3	960,245	infants, AND ('newborn'/exp OR newborn) OR (('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant)) OR (('newborn'/exp OR newborn) AND ('infants'/exp OR infants)) OR newborns OR 'newborn'/exp OR newborn OR 'neonate'/exp OR neonate OR neonates	869,594	
#4	2.587			

	(Sequence, Pierre Robin)			
#5	(signs and symptoms) OR (Symptoms and Signs)	2,456,608	signs AND ('symptoms'/exp OR symptoms) OR (('symptoms'/exp OR symptoms) AND signs)	166,028
#6	((etiology) OR (causality)) OR (causes) OR (pathogenesis)	12,400,406	etiology'/exp OR etiology OR 'causality'/exp OR causality OR causes OR 'pathogenesis'/exp OR pathogenesis	5,763,396
#7	((((quality of life) OR (Life Quality)) OR (Health-Related Quality Of Life)) OR (Health Related Quality Of Life)) OR (HRQOL)	544,229	('quality'/exp OR quality) AND of AND ('life'/exp OR life) OR (('life'/exp OR life) AND ('quality'/exp OR quality)) OR ('health related' AND ('quality'/exp OR quality) AND of AND ('life'/exp OR life)) OR (('health'/exp OR health) AND related AND ('quality'/exp OR quality) AND of AND ('life'/exp OR life)) OR hrqol	941,899
#8	(((((malnutrition) OR (Nutritional Deficiency)) OR (Nutritional Deficiencies)) OR (Undernutrition)) OR (Malnourishment)) OR (Malnourishments)	194,559	malnutrition'/exp OR malnutrition OR (nutritional AND ('deficiency'/exp OR deficiency)) OR (nutritional AND deficiencies) OR 'undernutrition'/exp OR undernutrition OR 'malnourishment'/exp OR malnourishment OR malnourishments	278,394
#9	(((((Therapeutic) OR (Therapy)) OR (Therapies)) OR (Treatment)) OR (Treatments))	13,759,473	therapeutic OR 'therapy'/exp OR therapy OR therapies OR 'treatment'/exp OR treatment OR treatments	17,728,438
#10	((((((((psychological intervention) OR (Intervention, Psychosocial)) OR (Interventions, Psychosocial)) OR (Psychosocial Interventions)) OR (Psychological Intervention)) OR (Intervention, Psychological)) OR (Interventions, Psychological)) OR (Psychological	130,908	intervention, AND ('psychosocial'/exp OR psychosocial) OR (interventions, AND ('psychosocial'/exp OR psychosocial)) OR (('psychosocial'/exp OR psychosocial) AND ('interventions'/exp OR interventions)) OR (psychological AND ('intervention'/exp OR intervention)) OR (intervention, AND psychological) OR (interventions, AND psychological) OR (psychological AND ('interventions'/exp OR	181,417

	Interventions)		interventions))	
#11	(((((((((((welfare) OR (Welfare, Infant)) OR (Welfare of Infants)) OR (Infants Welfare)) OR (Infant Well-Being)) OR (Infant Well Being)) OR (Well-Being, Infant)) OR (Newborn Infant Welfare)) OR (Welfare, Newborn Infant)) OR (Newborn Infant Well-Being)) OR (Infant Well-Being, Newborn)) OR (Newborn Infant Well Being)) OR (Well-Being, Newborn Infant)) OR (Welfare of Newborn Infants)	287,017	welfare'/exp OR welfare OR (('welfare'/exp OR welfare,) AND ('infant'/exp OR infant)) OR (('welfare'/exp OR welfare) AND of AND ('infants'/exp OR infants)) OR (('infants'/exp OR infants) AND ('welfare'/exp OR welfare)) OR (('infant'/exp OR infant) AND ('well being'/exp OR 'well being')) OR (('infant'/exp OR infant) AND ('well'/exp OR well) AND being) OR (('well being,'/exp OR 'well being,') AND ('infant'/exp OR infant)) OR (('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant) AND ('welfare'/exp OR welfare)) OR (('welfare,'/exp OR welfare,) AND ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant)) OR (('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant) AND ('well being'/exp OR 'well being')) OR (('infant'/exp OR infant) AND ('well being,'/exp OR 'well being,') AND ('newborn'/exp OR newborn)) OR (('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant) AND ('well'/exp OR well) AND being) OR (('well being,'/exp OR 'well being,') AND ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infant'/exp OR infant)) OR (('welfare'/exp OR welfare) AND of AND ('newborn'/exp OR newborn) AND ('infants'/exp OR infants))	270,768
#12	((Comparative Effectiveness Research) OR (Effectiveness Research, Comparative)) OR (Research, Comparative Effectiveness)	41,48	comparative AND effectiveness AND ('research'/exp OR research) OR (effectiveness AND ('research,'/exp OR research,) AND comparative) OR (('research,'/exp OR research,) AND comparative AND effectiveness)	80,629

#13	((((((((((((Treatment Outcome) OR (Outcome, Treatment)) OR (Patient-Relevant Outcome)) OR (Outcome, Patient-Relevant)) OR (Outcomes, Patient-Relevant)) OR (Patient Relevant Outcome)) OR (Patient-Relevant Outcomes)) OR (Clinical Effectiveness)) OR (Effectiveness, Clinical)) OR (Treatment Effectiveness)) OR (Effectiveness, Treatment)) OR (Rehabilitation Outcome)) OR (Outcome, Rehabilitation)) OR (Treatment Efficacy)) OR (Efficacy, Treatment)) OR (Clinical Efficacy)) OR (Efficacy, Clinical)	2,396,058	('treatment'/exp OR treatment) AND ('outcome'/exp OR outcome) OR (outcome, AND ('treatment'/exp OR treatment)) OR ('patient relevant' AND ('outcome'/exp OR outcome)) OR (outcome, AND 'patient relevant') OR (outcomes, AND 'patient relevant') OR (('patient'/exp OR patient) AND relevant AND ('outcome'/exp OR outcome)) OR ('patient relevant' AND ('outcomes'/exp OR outcomes)) OR (('clinical'/exp OR clinical) AND effectiveness) OR (effectiveness, AND ('clinical'/exp OR clinical)) OR (('treatment'/exp OR treatment) AND effectiveness) OR (effectiveness, AND ('treatment'/exp OR treatment)) OR (('rehabilitation'/exp OR rehabilitation) AND ('outcome'/exp OR outcome)) OR (outcome, AND ('rehabilitation'/exp OR rehabilitation)) OR (('treatment'/exp OR treatment) AND ('efficacy'/exp OR efficacy)) OR (efficacy, AND ('treatment'/exp OR treatment)) OR (('clinical'/exp OR clinical) AND ('efficacy'/exp OR efficacy)) OR (efficacy, AND ('clinical'/exp OR clinical))	3,847,049
#14	(glossoptosis) OR (Glossoptose)	389	glossoptosis'/exp OR glossoptosis OR glossoptose	755

7. Selección final de artículos por temática (criterios de selección e inclusión de artículos)

7.1 Criterios de inclusión

Se seleccionaron artículos que cumplieran:

- Estudios en pacientes neonatos con secuencia de Pierre Robin
- Características como déficit del crecimiento mandibular
- Obstrucción de la vía aérea
- Problemas de la alimentación
- Deficiencias en la audición

- Defectos del SNC
- Tratamientos interdisciplinarios
- Revisiones narrativas
- Revisiones de casos y controles
- Artículos en idioma inglés

7.2 Criterios de exclusión

- Estudios que fueran en animales
- Estudios in vitro
- Estudios en adultos

7.3 Preselección de artículos por temática

Tabla 4. Preselección de artículos por temática tratamiento según signos y síntomas en neonatos con Pierre Robin

TEMÁTICA	¿Cuáles intervenciones son más efectivas en el tratamiento interdisciplinar de pacientes neonatos diagnosticados con secuencia de pierre robin teniendo en cuenta los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas?
BASE DE DATOS	PUBMED
ALGORITMO FINAL	((((((((((((((pierre robin sequence) OR (Robin Syndrome, Pierre)) OR (Syndrome, Pierre Robin)) OR (Robin Sequence)) OR (Sequence, Robin)) OR (Pierre Robin's Sequence)) OR (Pierre Robins Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin's)) OR (Pierre-Robin Syndrome)) OR (Syndrome, Pierre-Robin)) OR (Glossoptosis, Micrognathia, and Cleft Palate)) OR (Pierre Robin Sequence)) OR (Sequence, Pierre Robin)) AND (((((((neonates) OR (Infants, Newborn)) OR (Newborn Infant)) OR (Newborn Infants)) OR (Newborns)) OR (Newborn)) OR (Neonate)) OR (Neonates))) AND (((((((malnutrition) OR (Nutritional Deficiency)) OR (Nutritional Deficiencies)) OR (Undernutrition)) OR (Malnourishment)) OR (Malnourishments))) AND (((Therapeutic) OR (Therapy)) OR (Therapies)) OR (Treatment)) OR (Treatments))
artículos preseleccionados Referencia -estilo Vancouver y abstract	
1. Hsieh ST, Woo AS. Pierre robin sequence. Clin Plast Surg [Internet]. 2019 [citado el 7 de septiembre de 2023];46(2):249–59. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30851756/ 2. Li, W.-Y., Poon, A., Courtemanche, D., Verchere, C., Robertson, S., Bucevska, M., Malic, C., & Arneja, J. S. (2017). Airway management in Pierre Robin sequence: The Vancouver classification. <i>Plastic Surgery (Oakville, Ont.)</i>, 25(1), 14–20. https://doi.org/10.1177/2292550317693814 3. Hamilton S, Dzioba A, Husein M. A retrospective study of patients with Robin sequence: Patient characteristics and their impact on clinical outcomes. <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol</i> [Internet]. 2020 [citado el 7 de septiembre de 2023];129(109769):109769. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31734563/	

4. Costa MA, Tu MM, Murage KP, Tholpady SS, Engle WA, Flores RL. Robin sequence: Mortality, causes of death, and clinical outcomes. *Plast Reconstr Surg* [Internet]. 2014 [citado el 7 de septiembre de 2023];134(4):738–45. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25357033/>
5. Insalaco LF, Scott AR. Peripartum management of neonatal Pierre robin sequence. *Clin Perinatol* [Internet]. 2018 [citado el 7 de septiembre de 2023];45(4):717–35. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30396414/>
6. Gómez OJ, Barón OI, Peñarredonda ML. Pierre robin sequence: An evidence-based treatment proposal. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2018 [citado el 7 de septiembre de 2023];29(2):332–8. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29215441/>
7. Duarte DW, Schweiger C, Manica D, Fagondes S, Fleith IJ, Rojas JJC, et al. Predictors of respiratory dysfunction at diagnosis of robin sequence. *Laryngoscope* [Internet]. 2021 [citado el 7 de septiembre de 2023];131(12):2811–6. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34117782/>
8. Giudice A, Barone S, Belhous K, Morice A, Soupre V, Bennardo F, et al. Pierre Robin sequence: A comprehensive narrative review of the literature over time. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2018 [citado el 7 de septiembre de 2023];119(5):419–28. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29777780/>
9. Ehsan Z, Weaver KN, Pan BS, Huang G, Hossain MM, Simakajornboon N. Sleep outcomes in neonates with Pierre Robin sequence undergoing external mandibular distraction: A longitudinal analysis. *Plast Reconstr Surg* [Internet]. 2020 [citado el 7 de septiembre de 2023];146(5):1103–15. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32826734/>
10. Scott AR, Tibesar RJ, Lander TA, Sampson DE, Sidman JD. Mandibular distraction osteogenesis in infants younger than 3 months. *Arch Facial Plast Surg* [Internet]. 2011 [citado el 7 de septiembre de 2023];13(3). <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21242420/>
11. Rathé M, Rayyan M, Schoenaers J, Dormaar JT, Breuls M, Verdonck A, et al. Pierre Robin sequence: Management of respiratory and feeding complications during the first year of life in a tertiary referral centre. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2015 [citado el 7 de septiembre de 2023];79(8):1206–12. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26092549/>
12. Motch Perrine SM, Wu M, Holmes G, Bjork BC, Jabs EW, Richtsmeier JT. Phenotypes, developmental basis, and genetics of Pierre Robin complex. *J Dev Biol* [Internet]. 2020 [citado el 7 de septiembre de 2023];8(4):30. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33291480/>
13. Ehsan Z, Kurian C, Weaver KN, Pan BS, Huang G, Hossain MM, et al. Longitudinal sleep outcomes in neonates with Pierre robin sequence treated conservatively. *J Clin Sleep Med* [Internet]. 2019 [citado el 7 de septiembre de 2023];15(03):477–82. <http://dx.doi.org/10.5664/jcsm.7680>
14. Maas C, Poets CF. Initial treatment and early weight gain of children with Robin Sequence in Germany: a prospective epidemiological study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* [Internet]. 2014 [citado el 7 de septiembre de 2023];99(6):F491–4. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25164557/>
15. Varadarajan S, Balaji TM, Raj AT, Gupta AA, Patil S, Alhazmi TH, et al. Genetic mutations associated with Pierre Robin syndrome/sequence: A systematic review. *Mol Syndromol* [Internet]. 2021 [citado el 7 de septiembre de 2023];12(2):69–86. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34012376/>
16. Yen S, Gaal A, Smith KS. Orthodontic and surgical principles for distraction osteogenesis in children with Pierre-robin sequence. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am* [Internet]. 2020 [citado el 7 de septiembre de 2023];32(2):283–95. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32247440/>
17. Paes EC, de Vries IAC, Penris WM, Hanny KH, Lavrijsen SW, van Leerdam EK, et al. Growth and prevalence of feeding difficulties in children with Robin sequence: a retrospective cohort study. *Clin Oral Investig* [Internet]. 2017 [citado el 7 de septiembre de 2023];21(6):2063–76. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27868158/>
18. Buchenau W, Urschitz MS, Sautermeister J, Bacher M, Herberts T, Arand J, et al. A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre robin sequence. *J Pediatr* [Internet]. 2007 [citado el 7 de septiembre de 2023];151(2):145–9. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17643765/>
19. Taufique Z, Ebert B, Smith EC, Zavala H, Scott AR, Roby BB. The safety and efficacy of mandibular distraction osteogenesis among infants less than 3 kg. *Laryngoscope* [Internet]. 2022 [citado el 7 de septiembre de 2023];132(6):1295–9. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34636425/>
20. Runyan CM, Uribe-Rivera A, Tork S, Shikary TA, Ehsan Z, Weaver KN, et al. Management of airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg Glob Open* [Internet]. 2018 [citado el 7 de septiembre de 2023];6(5):e1688. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29922540/>
21. Elluru RG. Treatment options for severe upper airway obstruction in Pierre-robin sequence. *J Pediatr* [Internet]. 2005 [citado el 7 de septiembre de 2023];147(1):7–9. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16027685/>

22. Breugem C, Paes E, Kon M, van der Molen ABM. Bioresorbable distraction device for the treatment of airway problems for infants with Robin sequence. Clin Oral Investig [Internet]. 2012 [citado el 7 de septiembre de 2023];16(4):1325–31. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22009183/>
23. Coi A, Santoro M, Pierini A, Rankin J, Glinianaia SV, Tan J, et al. Survival of children with rare structural congenital anomalies: a multi-registry cohort study. Orphanet J Rare Dis [Internet]. 2022 [citado el 7 de septiembre de 2023];17(1). <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-022-02292-y>
24. Gómezclem Ente V. Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte I) [Internet]. Odontologiapediátrica.com. 2012 [citado el 21 de septiembre de 2023]. Disponible en: https://www.odontologiapediátrica.com/wp-content/uploads/2018/08/222_20.3revision.pdf
25. INSERM US14 -- TODOS LOS DERECHOS RESERVADOS. Orphanet [Internet]. Orpha.net. [citado el 21 de septiembre de 2023]. Disponible en: <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=ES>
26. Al-Attar H, Shergill AK, Brown NE, Guernsey C, Fisher D, Temple M, et al. Percutaneous gastrostomy tubes in children with Pierre Robin sequence: efficacy, maintenance and complications. Pediatr Radiol [Internet]. 2012 [citado el 21 de septiembre de 2023];42(5):566–73. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22130827/>
27. Albino FP, Wood BC, Han KD, Yi S, Seruya M, Rogers GF, et al. Clinical factors associated with the non-operative airway management of patients with Robin sequence. Arch Plast Surg [Internet]. 2016 [citado el 21 de septiembre de 2023];43(06):506–11. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27896179/>
28. Al-Samkari HT, Kane AA, Molter DW, Vachharajani A. Neonatal outcomes of Pierre Robin sequence: An institutional experience. Clin Pediatr (Phila) [Internet]. 2010 [citado el 21 de septiembre de 2023];49(12):1117–22. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20837617/>
29. Al-Zubeidi D, Rahhal RM. Safety techniques for percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement in Pierre robin sequence. JPEN J Parenter Enteral Nutr [Internet]. 2011 [citado el 21 de septiembre de 2023];35(3):343–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21282476/>
30. Anderson KD, Cole A, Chuo CB, Slator R. Home management of upper airway obstruction in Pierre Robin Sequence using a nasopharyngeal airway. Cleft Palate Craniofac J [Internet]. 2007 [citado el 21 de septiembre de 2023];44(3):269–73. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17477753/>
31. Breik O, Umapathysivam K, Tivey D, Anderson P. Feeding and reflux in children after mandibular distraction osteogenesis for micrognathia: A systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2016 [citado el 21 de septiembre de 2023];85:128–35. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27240511/>
32. Buchenau W, Wenzel S, Bacher M, Müller-Hagedorn S, Arand J, Poets CF. Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed [Internet]. 2017 [citado el 21 de septiembre de 2023];102(2):F142–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27435577/>
33. Caillot A, Ambroise B, Bénateau H, Veyssiere A. Impact of early intravelar veloplasty at six months on mandibular growth in patients with Pierre Robin Sequence. J Craniomaxillofac Surg [Internet]. 2018 [citado el 21 de septiembre de 2023];46(7):1059–64. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29793779/>
34. Choo H, Galera RI, Balakrishnan K, Lin H-FC, Ahn H, Lorenz P, et al. Disruptive therapy using a nonsurgical orthodontic airway plate for the management of neonatal Robin sequence: 1-year follow-up. Cleft Palate Craniofac J [Internet]. 2023 [citado el 21 de septiembre de 2023];60(6):758–67. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35167404/>
35. Cole A, Lynch P, Slator R. A new grading of Pierre Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J [Internet]. 2008 [citado el 21 de septiembre de 2023];45(6):603–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18956939/>
36. Côté A, Fanous A, Almajed A, Lacroix Y. Pierre Robin sequence: Review of diagnostic and treatment challenges. Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2015 [citado el 21 de septiembre de 2023];79(4):451–64. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25704848/>
37. Cozzi F, Totonelli G, Frediani S, Zani A, Spagnol L, Cozzi DA. The effect of glossopexy on weight velocity in infants with Pierre Robin syndrome. J Pediatr Surg [Internet]. 2008 [citado el 21 de septiembre de 2023];43(2):296–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18280277/>
38. Daniel M, Bailey S, Walker K, Hensley R, Kol-Castro C, Badawi N, et al. Airway, feeding and growth in infants with Robin sequence and sleep apnoea. Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2013 [citado el 21 de septiembre de 2023];77(4):499–503. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23313433/>
39. de Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, de Souza Freitas J. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: Clinical and predictive value. Cleft Palate Craniofac J [Internet]. 2003 [citado el 21 de septiembre de 2023];40(6):618–23. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14577814/>

40. de Souza CDR, Padovani LF, Ferreira-Donati GC, Moraes MCAF, Corrêa C de C, Maximino LP. Babies with Pierre robin sequence: Neuropsychomotor development. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2023 [citado el 21 de septiembre de 2023];141:72–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36774683/>
41. Dong C-B, Zheng S, Shen C, Li H. Mandible traction with wires for the treatment of upper airway obstruction caused by Pierre Robin sequence in Chinese infants: Preliminary findings. *J Craniomaxillofac Surg* [Internet]. 2014 [citado el 21 de septiembre de 2023];42(7):1122–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24530075/>
42. Dorise B, Trivedi A, Galea C, Walker K, Mehta B. Feeding practices and growth of infants with Pierre Robin Sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2019 [citado el 21 de septiembre de 2023];118:11–4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30578989/>
43. Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS. Robin sequence: A retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2006 [citado el 21 de septiembre de 2023];70(6):973–80. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16443284/>
44. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: From diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics* [Internet]. 2011 [citado el 21 de septiembre de 2023];127(5):936–48. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21464188/>
45. Freitas R da S, do Prado D, Guarezi Nasser IJ, Peressutti C, Ogawa VS. Pierre Robin Sequence and respiratory distress: Long-term evolution in patients submitted to the conservative treatment. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2023 [citado el 21 de septiembre de 2023];34(4):1267–70. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37220722/>
46. Galluccio G, Department of Orthodontics and Maxillofacial Surgery, Sapienza University of Rome School of Dentistry, Rome, Italy, Mazzoli V, Vernucci R, Silvestri A, Barbato E, et al. Neonatal functional treatment for Pierre robin sequence. *Turk J Orthod* [Internet]. 2019 [citado el 21 de septiembre de 2023];32(3):151–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31565690/>
47. Gary CS, Marczewski S, Vitagliano PM, Sawh-Martinez R, Wu R, Steinbacher DM. A quantitative analysis of weight gain following Mandibular distraction osteogenesis in Robin Sequence. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2018 [citado el 21 de septiembre de 2023];29(3):676–82. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29554059/>
48. Glynn F, Fitzgerald D, Earley MJ, Rowley H. Pierre Robin sequence: An institutional experience in the multidisciplinary management of airway, feeding and serous otitis media challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2011 [citado el 21 de septiembre de 2023];75(9):1152–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21764465/>
49. Hardwicke JT, Richards H, Cafferky L, Underwood I, Horst BT, Slator R. Outcomes of cleft palate repair in patients with Pierre robin sequence: A matched case-control study. *Plast Reconstr Surg* [Internet]. 2016 [citado el 21 de septiembre de 2023];137(3):927–35. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26910675/>
50. Harris JA, Hashim E, Larson K, Caprio RM, Gordon AM, Resnick CM. Early weight gain in infants with Robin sequence after mandibular distraction. *Int J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2022 [citado el 21 de septiembre de 2023];51(10):1305–10. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35177311/>
51. Henriksson Valdemar T, Skoog T-G. Identification of children at high anaesthetic risk at the time of primary palatoplasty. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* [Internet]. 2001 [citado el 21 de septiembre de 2023];35(2):177–82. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11484527/>
52. Hong P, McNeil M, Kearns DB, Magit AE. Mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence: Impact on health-related quality of life. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2012 [citado el 21 de septiembre de 2023];76(8):1159–63. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22591983/>
53. Jiayu L, Jing S, Yiyang C, Fan L. Study on the effect of Bilateral Mandible Distraction Osteogenesis about the nutrition status of infants with Pierre-Robin Sequence. *Front Pediatr* [Internet]. 2021 [citado el 21 de septiembre de 2023];9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fped.2021.771333>
54. Kukkola H-LK, Vuola P, Seppä-Moilanen M, Salminen P, Kirjavainen T. Pierre Robin sequence causes position-dependent obstructive sleep apnoea in infants. *Arch Dis Child* [Internet]. 2021 [citado el 21 de septiembre de 2023];106(10):954–60. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34244167/>
55. La-Anyane OM, Whitney NB, Harmon KA, Karas AF, Jeffe JS, Tragos C. Tracheostomy, the not so definitive airway?: Tracheostomy morbidity in pediatric craniofacial patients. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2023 [citado el 21 de septiembre de 2023]; Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37639682/>
56. Le Boulanger N, Picard A, Soupre V, Aubertin G, Denoyelle F, Galliani E, et al. Physiologic and clinical benefits of noninvasive ventilation in infants with Pierre Robin sequence. *Pediatrics* [Internet]. 2010 [citado el 21 de septiembre de 2023];126(5):e1056–63. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20956415/>

57. Lee KC, Eisig SB, Chuang S-K, Perrino MA. Neonatal mandibular distraction does not increase inpatient complications. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2020 [citado el 21 de septiembre de 2023];57(1):99–104. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31337247/>
58. Li J, Liu Y, Yuan X, Ding X, Guo Y, Qiu L. Dynamical changes of mandible and upper airway after mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2020 [citado el 21 de septiembre de 2023];31(2):513–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31895862/>
59. Li L, Scott AR. Weight gain in infants with Pierre Robin sequence in the first year of life. *Otolaryngol Head Neck Surg* [Internet]. 2020 [citado el 21 de septiembre de 2023];163(5):1032–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32427506/>
60. Lidsky ME, Lander TA, Sidman JD. Resolving feeding difficulties with early airway intervention in Pierre robin sequence. *Laryngoscope* [Internet]. 2008 [citado el 21 de septiembre de 2023];118(1):120–3. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17975504/>
61. Luo D, Chen Y, Wang H, Li T, Fan L, Wenli W, et al. The effect of Mandibular distraction osteogenesis on weight velocity in infants with severe Pierre Robin syndrome. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2018 [citado el 21 de septiembre de 2023];29(7):1851–4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29863566/>
62. Manica D, Schweiger C, Sekine L, Fagondes SC, Gasparin M, Levy DS, et al. Severity of clinical manifestations and laryngeal exposure difficulty predicted by glossoptosis endoscopic grades in Robin sequence patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2016 [citado el 21 de septiembre de 2023];90:270–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27729147/>
63. Manica D, Schweiger C, Sekine L, Fagondes SC, Kuhl G, Collares MVM, et al. The role of flexible fiberoptic laryngoscopy in Robin Sequence: A systematic review. *J Craniomaxillofac Surg* [Internet]. 2017 [citado el 21 de septiembre de 2023];45(2):210–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28011184/>
64. Manica D, Schweiger C, Sekine L, Fagondes SC, Kuhl G, Collares MV, et al. Association of polysomnographic parameters with clinical symptoms severity grading in Robin sequence patients: a cohort nested cross-sectional study. *Sleep Med* [Internet]. 2018 [citado el 21 de septiembre de 2023];43:96–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29482821/>
65. Manica D, Schweiger C, Sekine L, Fagondes SC, Kuhl G, Vinicius Collares M, et al. Diagnostic accuracy of current glossoptosis classification systems: A nested cohort cross-sectional study: Glossoptosis Classification Systems. *Laryngoscope* [Internet]. 2018 [citado el 21 de septiembre de 2023];128(2):502–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28940321/>
66. Marques IL, Bettiol H, De Souza L, Barbieri MA, Bachega MI. Longitudinal study of the growth of infants with isolated Robin sequence considered being severe cases: Longitudinal study of the growth of infants. *Acta Paediatr* [Internet]. 2008 [citado el 21 de septiembre de 2023];97(3):371–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18298787/>
67. Marques IL, de Barros Almeida Peres SP, Bettiol H, Barbieri MA, Andrea M, de Souza L. Growth of children with isolated Robin sequence treated by nasopharyngeal intubation: Importance of a hypercaloric diet. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2004 [citado el 21 de septiembre de 2023];41(1):53–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14697069/>
68. Marques IL, Prado-Oliveira R, Leirião VHV, Jorge JC, De Souza L. Clinical and fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing in Robin sequence treated with nasopharyngeal intubation: The importance of feeding facilitating techniques. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2010 [citado el 21 de septiembre de 2023];47(5):523–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20180709/>
69. Marston AP, Patel T, Pecha PP, Nguyen SA, Discolo CM. Impact of hospital characteristics on mandibular distraction osteogenesis outcomes among patients with Pierre Robin sequence utilizing a national Inpatient Database. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2022 [citado el 21 de septiembre de 2023];59(5):622–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33977781/>
70. Mermans JF, Lissenberg-Witte BI, Van Gogh CDL, Broers CJM, Van Hagen JM, Strijers RLM, et al. Tongue lip adhesion in the treatment of Robin sequence: Respiratory, feeding, and surgical outcomes. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2018 [citado el 21 de septiembre de 2023];29(8):2327–33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30339599/>
71. Morimoto Y, Ohyamaguchi A, Inoue M, Yokoe C, Hanamoto H, Imaizumi U, et al. Airway management for glossopexy in infants with micrognathia and obstructive breathing. *J Clin Anesth* [Internet]. 2017 [citado el 21 de septiembre de 2023];36:127–32. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28183550/>
72. Oktay H, Baydaş B, Ersöz M. Using a modified nutrition plate for early intervention in a newborn infant with Pierre Robin sequence: A case report. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2006 [citado el 21 de septiembre de 2023];43(3):370–3. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16681412/>
73. Palaska PK, Antonarakis GS, Suri S. A retrospective longitudinal treatment review of multidisciplinary interventions in nonsyndromic Robin sequence with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2022

- [citado el 21 de septiembre de 2023];59(7):882–90. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34212762/>
74. Parsons RW, Smith DJ. Rule of thumb criteria for tongue-lip adhesion in Pierre robin anomalad. *Plast Reconstr Surg* [Internet]. 1982 [citado el 21 de septiembre de 2023];70(2):210–2. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7100310/>
 75. Pradel W, Lauer G, Dinger J, Eckelt U. Mandibular traction—an alternative treatment in infants with Pierre robin sequence. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2009 [citado el 21 de septiembre de 2023];67(10):2232–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19761918/>
 76. Radhakrishnan J, Sharma A. Feeding plate for a neonate with Pierre Robin sequence. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* [Internet]. 2011 [citado el 21 de septiembre de 2023];29(3):239. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21985881/>
 77. Rogers G, Lim AAT, Mulliken JB, Padwa BL. Effect of a syndromic diagnosis on mandibular size and sagittal position in robin sequence. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2009 [citado el 21 de septiembre de 2023];67(11):2323–31. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19837298/>
 78. Słowiński JJ, Czarnecka A. Numerical modeling of the traction process in the treatment for Pierre-Robin Sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2016 [citado el 21 de septiembre de 2023];89:86–91. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27619035/>
 79. Smith MC, Senders CW. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2006 [citado el 21 de septiembre de 2023];70(2):319–24. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16112206/>
 80. Stern LM. Management of by prolonged: Pierre robin syndrome in infancy nasoesophageal intubation. *Am J Dis Child* [Internet]. 1972 [citado el 21 de septiembre de 2023];124(1):78. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4624478/>
 81. Stubenitsky BM, Taylor HOB, Peters D, Kelly C, Harkness M, Forrest C. Predictive value of weight gain and airway obstruction in isolated Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2010 [citado el 21 de septiembre de 2023];47(4):378–81. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20590459/>
 82. Summers J, Ludwig J, Kanze D. Pierre robin sequence in a neonate with suckling difficulty and weight loss. *Journal of Osteopathic Medicine* [Internet]. 2014 [citado el 21 de septiembre de 2023];114(9):727–31. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25170043/>
 83. Zhang RS, Hoppe IC, Taylor JA, Bartlett SP. Surgical management and outcomes of Pierre Robin sequence: A comparison of mandibular distraction osteogenesis and tongue-lip adhesion. *Plast Reconstr Surg* [Internet]. 2018 [citado el 30 de octubre de 2023];142(2):480–509. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29870511/>
 84. Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ, Gornall P, Slator R. Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2003 [citado el 21 de septiembre de 2023];40(2):180–5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12605525/>
 85. Wan T, Wang G, Yang Y. The nutrition status of mild form Pierre Robin sequence before cleft palate repair: an analysis of 34 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* [Internet]. 2014 [citado el 21 de septiembre de 2023];118(1):43–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23312544/>
 86. Wiechers C, Iffländer R, Gerdes R, Ciuffolotti M, Arand J, Weise C, et al. Retrospective study on growth in infants with isolated Robin sequence treated with the Tuebingen Palate Plate. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2021 [citado el 21 de septiembre de 2023];16(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34344420/>
 87. Yin N, Fang L, Shi X, Huang H, Zhang L. A comprehensive scoring system in correlation with perioperative airway management for neonatal Pierre Robin Sequence. *PLoS One* [Internet]. 2017 [citado el 21 de septiembre de 2023];12(12):e0189052. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29216230/>
 88. Zhang N, Mao Z, Cui Y, Tan Y, Zhang H, Ye X, et al. Optimal duration of mechanical ventilation and influencing factors following mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin sequence. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2019 [citado el 21 de septiembre de 2023];98(51):e18339. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/md.00000000000018339>
 89. Skirko JR, Pollard SH, Slager S, Hung M, Weir C. Family experience with Pierre Robin Sequence: A qualitative study. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2020 [citado el 12 de octubre de 2023];57(6):736–45. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32174155/>
 90. Sandow R, Kilpatrick NM, Tan TY, Raj S, Forrest LE. Parental experiences and genetic counsellor roles in Pierre Robin sequence. *J Community Genet* [Internet]. 2020 [citado el 12 de octubre de 2023];11(4):475–84. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12687-020-00466-4>

91. Van Orne J, Branson K, Cazzell M. Boot camp for caregivers of children with medically complex conditions. AACN Adv Crit Care [Internet]. 2018 [citado el 12 de octubre de 2023];29(4):382–92. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30523008/>
92. Hartnick C, Diercks G, De Guzman V, Hartnick E, Van Cleave J, Callans K. A quality study of family-centered care coordination to improve care for children undergoing tracheostomy and the quality of life for their caregivers. Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2017 [citado el 12 de octubre de 2023];99:107–10. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28688550/>
93. Dulfer K, van Lieshout MJS, van der Schroeff MP, Koudstaal MJ, Mathijssen IMJ, Wolvius EB, et al. Quality of life in children with Robin Sequence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2016 [citado el 12 de octubre de 2023];86:98–103. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27260591/>
94. Demke J, Bassim M, Patel MR, Dean S, Rahbar R, van Aalst JA, et al. Parental perceptions and morbidity: Tracheostomy an Pierre Robin sequence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2008 [citado el 12 de octubre de 2023];72(10):1509–16. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18718678/>
95. Nidey N, Moreno Uribe LM, Marazita MM, Wehby GL. Psychosocial well-being of parents of children with oral clefts. Child Care Health Dev [Internet]. 2016 [citado el 12 de octubre de 2023];42(1):42–50. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26302988/>

8. Selección de artículos por temática:

8.1 Proceso de extracción de información de artículos por temática

Se realizó una búsqueda de las siguientes bases PubMed y Embase para realizar la extracción de artículo sobre la pregunta orientadora: ¿Cuáles intervenciones son más efectivas en el tratamiento interdisciplinar de pacientes neonatos diagnosticados con secuencia de Pierre Robin teniendo en cuenta los signos, síntomas y demás manifestaciones clínicas?, donde la búsqueda inicial fue usando varias palabras claves y la combinación de ellas, seguido de esto se identificó términos MeSH haciendo una combinación de los mismos para generar un algoritmo sobre intervenciones en neonatos con secuencia de Pierre Robin, teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión de artículos.

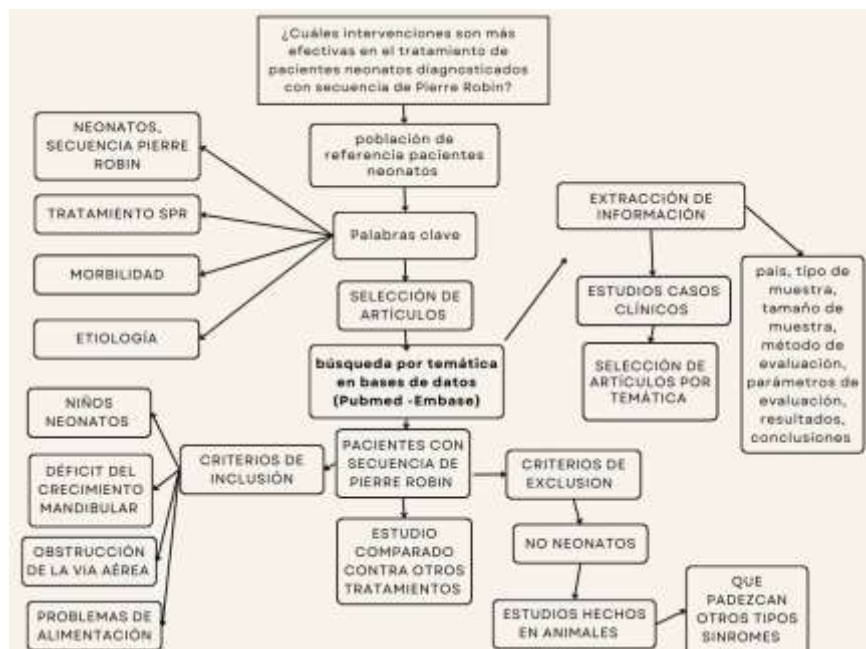


Figura 1: Diagrama de selección de artículos

9. Consideraciones de propiedad intelectual

9.1 Derechos de autor (Sustento legal)

Según el artículo 11 de la resolución 8430 de 1993 al implementar técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y realizar un artículo en el que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada de las variables biológicas, fisiológicas, psicológicas o sociales de los individuos, pertenece a una investigación sin riesgo.

Ley 1915 del 12 de julio de 2018 "por la cual se modifica la ley 23 de 1982 y se establecen otras disposiciones en materia de derecho de autor y derechos conexos"

Ley 23 del 28 de enero de 1982 ley de derechos de autor

10. Resultados

Se hizo una búsqueda avanzada en las bases de datos PUBMED y EMBASE donde se ingresaron las palabras clave y los operadores booleanos, a continuación se obtuvieron un total de 310 artículos de los cuales se eliminaron 107 que no incluían neonatos, se excluyeron 34 artículos porque se repetían en las diferentes bases de datos, 27 artículos que presentan criterios de exclusión como estudios in vitro y 47 artículos excluidos que se encontraban en un idioma diferente al inglés, para un total 95 artículos. La figura 2 muestra los artículos en todo el proceso antes descrito.

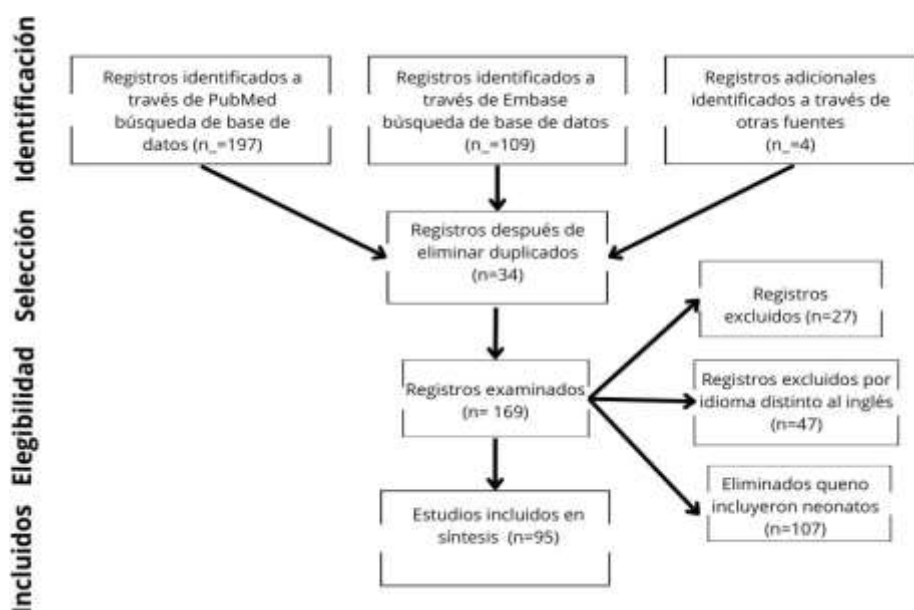


Figura 2. Diagrama de flujo de extracción de artículos por temática para el manejo interdisciplinar en neonatos con Pierre Robin

10.1 Artículos que tuvieron en cuenta diagnóstico, características, ayudas diagnósticas y soporte del paciente

Se identificaron 20 artículos que cumplieron con los criterios de inclusión para realizar la revisión temática sobre la temática del diagnóstico. En la tabla # 5 se puede observar la caracterización de los artículos seleccionados en cuanto autor, año, revista, país, diagnóstico, características, ayudas diagnósticas y soporte del paciente, los 20 artículos seleccionados evalúan principalmente el diagnóstico en pacientes con Pierre Robin.

Tabla 5. Artículos seleccionados con respecto a diagnóstico, ayudas diagnósticas, soporte del paciente.

AUTOR	TIPO DE ESTUDIO	AÑO	REVISTA	PAÍS	DIAGNÓSTICO	CARACTERÍSTICAS	AYUDAS DX	SOPORTE DEL PACIENTE
Wai Yee Li, Alanna Poo, Douglas Courtemanche, Cynthia Vercherre, Sandra Robertson, Marija Bučevska, claudia mali, Jugpal S Arneja (2)	Estudio retrospectivo	2017	Plast Surg (Oakv).	Canadá	Recién nacidos diagnosticados con PRS	Glosptosis, retrognatia u obstrucción de las vías respiratorias.	Identificados utilizando la base de datos de nuestro programa de labio y paladar hendido.	Decúbito prono, liberación del piso de la boca en 7, osteogénesis por distracción mandibular (MDO) en 4 y adhesión lengua-labio en 4. Cinco pacientes con morbilidad coexistente de las vías respiratorias necesitaron una segunda cirugía; 2 tenían MDO y 3 traqueostomías (un paciente fue posteriormente decanulado). Siete (47%) de los pacientes tratados quirúrgicamente requirieron una sonda de gastrostomía
Melinda Costa 1,	Estudio retrospectivo	2014	Cirugía Plast	Estados	Bebés con secuencia	Mortalidad y las medidas de calidad	Visitas a la sala de	Se deben realizar imágenes

Michael M Tu , Kariuki P Murage , Sunil S. Tholpa dy , William A Engle , Roberto Flores(4)	o		Reconstr	Unidos	Robin tratados en una unidad de cuidados intensivos neonatales	de vida.	emergencias y los ingresos hospitalarios para evaluar, análisis univariado.	cardíacas y craneales durante la evaluación inicial de los bebés con secuencia de Robin.
Luis F Insalaco, Andrew Scott (5)	Estudio retrospectivo	2018	Clin Perinatol	Estados Unidos	Manejo periparto de la secuencia neonatal de Pierre Robin	Diagnóstico inicial basado en la presencia de micrognatia, glosoptosis y paladar hendido con diversos grados de obstrucción de las vías respiratorias y dificultad para alimentarse	La ecografía es el estándar actual para la obtención de imágenes prenatales tanto para detección como para fines de diagnóstico. Se han reportado varios intentos en la literatura para estandarizar las mediciones mandibulares fetales mediante ultrasonido. La ultrasonografía de alta resolución ha hecho posible diagnosticar la micrognatia. incorpora resonancia magnética prenatal, que ha demostrado ser muy precisa en el diagnóstico prenatal de	El mejor enfoque para el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias superiores en niños con PRS de forma conservadora, intentando primero medidas no quirúrgicas si es posible

							micrognatia o PRS (Fig. 2).20 A pesar de la abundancia	
Zarmina Ehsan, Christopher Kurian, Nicole Weaver, Brian Pan, Guixia Huang, Md Hossain 5, Narong Simakajornboon (13)	Estudio retrospectivo	2019	J Clin Sleep Med	Estados Unidos	Resultados longitudinales del sueño en recién nacidos con secuencia de Pierre Robin tratada de forma conservadora	Cambios en los parámetros respiratorios relacionados con el sueño y la arquitectura del sueño en recién nacidos con PRS tratados de forma conservadora	Polisomnografía diagnóstica (PSG) y al menos una PSG de seguimiento.	Factores potencialmente responsables incluyen el crecimiento craneofacial y los cambios madurativos del control respiratorio.
Christopher Maas, Poetas cristianos F. (14)	Estudio retrospectivo	2014	Educación neonatal fetal infantil Arch Dis	Alemania	Prevalencia al nacer de la secuencia Robin (RS), la distribución de los tratamientos implementados y los factores que influyen en el aumento de peso durante la hospitalización inicial.	Retrognatia/micrognatia y al menos uno de los siguientes: obstrucción de las vías respiratorias superiores, ronquidos o hipoxemia; glosptosis; dificultades de alimentación; fracaso para prosperar; paladar hendido o síndrome asociado a RS.	Se calculó utilizando datos de la Oficina Nacional de Estadísticas y el aumento de peso intrahospitalario se evaluó calculando las diferencias en las puntuaciones SD (SDS) para el peso. Las comparaciones entre cohortes se realizaron mediante la prueba de Wilcoxon/Kruskal-Wallis o la prueba exacta de Fisher.	El grado de obstrucción de las vías respiratorias superiores pareció influir en el aumento de peso intrahospitalario, mientras que el uso de la PEBP se asoció con una mejora del aumento de peso temprano.
Christopher Runyan, Armand	Estudio retrospectivo	2018	Plast Reconstr Surg Glob abierto	Estados Unidos	Obstrucción de las vías respiratorias relacionada	Según la modalidad de intervención: no quirúrgica (conservadora) o	Revisión retrospectiva de las historias	Se debe considerar seriamente la intervención

o Uribe Rivera, Shahryar Tork, Tasneem A Shikary, Zarmina Ehsan, Nicole Weaver, Monir Hossain , Christopher Gordon, Brian Pan 9Christopher Runyan, Armand					con la secuencia de Pierre Robin	quirúrgica [osteogénesis por distracción mandibular (MDO) o traqueotomía].	clínicas de 171 recién nacidos con PRS	quirúrgica para la obstrucción de las vías respiratorias de la lengua relacionada con PRS con un OI >20. La traqueotomía debe reservarse para pacientes complejos con diagnóstico sindrómico concomitante, deterioro neurológico y bajo peso al nacer.
o Uribe Rivera, Shahryar Tork, Tasneem A Shikary, Zarmina Ehsan, Nicole Weaver, Monir Hossain , Christopher Gordon, Brian Pan (20)								
Hyder Al-Attar 1, Arvind K. Shergill , Nicole E Brown , Cindy Guernsey , David Fisher , Miguel	Estudio retrospectivo	2011	Pediatr Radiol	Canadá	Seguridad y eficacia de la inserción percutánea de una sonda G en niños con PRS.	Antes de la inserción de la sonda G, (2) en el momento de la inserción de la sonda G, (3) en el momento de la extracción de la sonda G.	Pre-sonda G: 32/37 eran recién nacidos a término	Las sondas G en PRS proporcionan un método seguro de nutrición hasta que los niños se alimenten adecuadamente por vía oral.

Templo, Felipe Juan, Joao G Amaral, Dimitri Parra, Bairbre L Connolly(26)								
Frank P Albino, Benjamin C Wood, Kevin D Han, Sojung Yi, Mitchel Seruya, Gary F Rogers, Albert K Oh (27)	Estudio retrospectivo	2016	Arch Plast Surg	Estados Unidos	Obstrucción grave de la vía aérea	Pacientes que fueron tratados con éxito sin intervención quirúrgica. Se registraron los datos demográficos de los pacientes, el estado nutricional y respiratorio, los valores de laboratorio y los hallazgos de la polisomnografía (PSG).	Revisaron retrospectivamente las historias clínicas de los bebés con RS evaluados para un posible tratamiento quirúrgico de las vías respiratorias	El manejo no quirúrgico de las vías respiratorias fue exitoso en pacientes que demostraron un aumento de peso constante y una obstrucción leve a moderada en la PSG, con un IAH medio de <20 eventos/hora.
Hanny T Al-Samkari, Alex A Kane, David W Molter, Akshaya Vachharajani (28)	Estudio retrospectivo	2010	Clin Pediatr (Phila)	Estados Unidos	Manejo de las vías respiratorias superiores y la alimentación en recién nacidos con secuencia de Pierre Robin (PRS).	Recién nacidos con secuencia de Pierre Robin (PRS).	Se calculó el aumento de peso diario promedio para todos los pacientes y la duración promedio de la estadía hospitalaria para cada grupo y los resultados se compararon mediante la prueba t de Student.	Los recién nacidos con PRS que no requieren intervención quirúrgica de las vías respiratorias tienen más probabilidades de necesitar alimentación asistida, tener un aumento de peso más lento y una estancia hospitalaria promedio más corta en comparación con los recién nacidos sometidos a MDO mandibular.
Aude Caillot, Béatrice Ambroise, Hervé Bénateau	Estudio retrospectivo	2018	J Craniomaxillofac Surg	Francia	Impacto del cierre temprano de la hendidura a los seis meses sobre el crecimiento mandibular en	Pacientes seguidos por PRS	Sometieron a un cierre precoz de la hendidura (a una edad media de 5,87 meses) por	El cierre temprano de la fisura del paladar blando produjo resultados idénticos a los del grupo de control en

u, Alexis Veyssiere. (33)					pacientes con PRS		veloplastia intravelar	términos de crecimiento mandibular, sin necesidad de labioglosopexia. Finalmente, la veloplastia intravelar temprana condujo a una mejora funcional temprana en términos del habla y la fonación
Caroline Duchatsch Ribeiro de Souza, Leticia Faccim Padovani, Grace Cristina Ferreira-Donati, Márcia Cristina Almendros Fernandes Moraes, Camila de Castro Corrêa, (40)	Estudio retrospectivo	2023	Pediatría Neurol	Brasil	Desarrollo neuropsicomotor	Niños de cero a 12 meses con la secuencia de Pierre Robin (PRS) en los aspectos personal-social, motricidad fina-adaptativa, lenguaje y motricidad gruesa.	Prueba de Evaluación del Desarrollo II de Denver.	Los bebés de hasta 12 meses con PRS en este estudio presentaron riesgos de retraso en el desarrollo neuropsicomotor en aspectos de lenguaje, motricidad gruesa, motricidad fina-adaptativa y personal-social, y este hallazgo debe ser considerado para fijar metas en la orientación familiar. e intervención.
Adele Karen Evans, Reza Rahbar, Gary F Rogers, John B Mulliken, Mark S Volk (43)	Estudio retrospectivo	2006	Int Pediatr Otorrinolaringol	Estados Unidos	Prevalencia	Secuencia de Robin para documentar la incidencia de (1) diagnósticos sindrómicos asociados; (2) condiciones comórbidas; (3) frecuencia y tipo de manejo operativo para el compromiso de las vías respiratorias y las dificultades de alimentación; y (4) posibles	Revisión retrospectiva de casos de 115 pacientes con secuencia de Robin tratados entre 1962 y 2002 en dos hospitales universitarios de atención terciaria	La secuencia de Robin es multifactorial y sindrómica en casi la mitad de los pacientes. Se requirió tratamiento quirúrgico de la insuficiencia respiratoria en el 44% de los lactantes; la tasa fue similar en ambos hospitales. Sin

						diferencias en el tratamiento entre bebés síndromicos y no síndromicos.	para evaluar la información demográfica, los hallazgos clínicos y las intervenciones de tratamiento.	embargo, el enfoque operativo difería significativamente entre las instituciones, según la filosofía y la formación de la especialidad quirúrgica gestora. Los factores de comorbilidad, como el estado cardiopulmonar y neurológico inicial, no desempeñaron un papel significativo en la toma de decisiones quirúrgicas
Gabriella Galluccio, Valentina Mazzoli, Roberto Vernucci, Alessandro Silvestri, Ersilia Barbato (46)	Estudio retrospectivo	2019	Turk Orthod J	Italia	Abordaje ortodóncico es una parte de la atención integral de estos pacientes y estará presente en las modalidades de tratamiento durante todo el período de crecimiento del niño	Los pacientes con PRS observados en el período 2013-2017 fueron tratados con un enfoque funcional definido.	impresión temprana y suministro de placa, estimulación de la alimentación con biberón con el uso de la placa, eventual sustitución de la placa si no es más adecuada al crecimiento transversal y sagital del paladar, y continuar su uso hasta el cierre quirúrgico de la fisura.	El uso de una placa obturadora funcional, que elimina las alteraciones funcionales del crecimiento mandibular, reduce y, en algunos casos, elimina la necesidad de intervención quirúrgica.
F Glynn, D Fitzgerald, M J Earley, H Rowley (48)	Estudio retrospectivo	2011	Int Pediatr Otorhinolaryngol	J Irlanda	Evolución y pronóstico de la obstrucción de las vías respiratorias	Pacientes con PRS, atendidos entre 1991 y 2010 en el Children's University Hospital de Dublín. Los datos sobre el manejo de las vías respiratorias, el estado nutricional y las dificultades	Vía aérea nasofaríngea, glosopexia	El manejo de la vía aérea en la mayoría de los PRS se puede lograr con éxito mediante métodos conservadores. Incluso en presencia de vías respiratorias

						auditivas se recogieron de forma prospectiva.		adecuadas, muchos pacientes necesitarán alimentación suplementaria
Joseph T Hardwick, Helen Richards, Louise Cafferty, Imogen Underwood, Britt Ter Horst, Rona Slator (49)	Estudio retrospectivo	2016	Plast Reconstr Surg	Inglaterra	Pacientes con secuencia de Pierre Robin después de la reparación del paladar hendido.	Pacientes de la secuencia de Pierre Robin que requirieron una intervención de las vías respiratorias	Intervención de las vías respiratorias y alimentación nasogástrica en el período neonatal	Pueden existir otros factores en la secuencia de Pierre Robin que pueden conducir a malos resultados del habla. Los autores sugerirían asesorar a los padres de niños con secuencia de Pierre Robin que han requerido una intervención neonatal en las vías respiratorias, que el desarrollo del habla puede ser peor que en otros niños con paladar hendido y que estos niños tendrán una incidencia significativamente mayor de cirugía secundaria del habla.
T G Henriksen, V T Skoog (51)	Estudio retrospectivo	2001	Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg	Suecia	Cierre del paladar	Paladar hendido aislado (PIC), 19 tenían síndrome de Pierre Robin (SRP) y siete tenían otros síndromes identificados (IS)	palatoplastia	El riesgo de complicaciones anestésicas era cuatro veces mayor cuando la operación se realizaba cuando el niño tenía menos de 1 año, y se multiplicaba por seis cuando se utilizaba una técnica de velofaringoplastia más elaborada.
Denise Manica, Cláudia Schweig	Estudio retrospectivo	2016	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	Brasil	Presión positiva continua en las vías	Bebés con una secuencia de Pierre Robin	Se analizaron los patrones respiratorios	La NRS puede mejorar los patrones respiratorios y

er. Leo Sekine, Simone Chaves Fagondes, Marisa Gasparin, Deborah Salle Levy, Gabriel Kuhl, Marcus Vinicius Collares, Paulo José Cauduro Marostica (63)					respiratorias o ventilación con presión positiva no invasiva		, los esfuerzos respiratorios y el intercambio de gases de 7 bebés con PRS durante la respiración espontánea y durante la NRS	los resultados respiratorios en bebés con obstrucción grave de las vías respiratorias superiores atribuible a una PRS, lo que respalda su uso como tratamiento de primera línea.
Caycedo-García, D.J. (65)	Estudio retrospectivo	2013	Cir. plást. ibero-latinoamericana	España	MDO neonatal	Bebés que recibieron MDO antes de los 12 meses de edad. El principal predictor del estudio fue la edad de distracción, clasificada como neonatal o no neonatal. Los predictores secundarios fueron la demografía del paciente, las características de hospitalización, el diagnóstico y los procedimientos.	Nutrición parenteral total	Se compararon entre los predictores primarios utilizando χ^2 y t independiente de 2 muestras pruebas. Se crearon múltiples modelos de regresión lineal y logística utilizando predictores clínicamente relevantes para evaluar el efecto independiente de la edad neonatal en cada resultado.
Denise Manica, Cláudia Schweigert, Leo Sekine, Simone Chaves Fagond, Marisa Gasparin, Deborah	Estudio retrospectivo	2016	Int Pediatr Otorrinolaringol	Brasil	Obstrucción de las vías respiratorias	Pacientes diagnosticados en RS HCPA	Endoscopia del sueño y un investigador ciego les atribuyó una puntuación según Yellon y de Sousa. La evaluación de la gravedad de	Los pacientes con mayores grados de obstrucción en la endoscopia del sueño tuvieron mayor probabilidad de presentar una manifestación clínica más grave y una exposición laríngea más

h Salle Levy, Gabriel Kuhl, Marcus Vinicius Collares , Paulo José Caudur o Marosti ca (62)							los síntomas se realizó según lo definido por la clasificación de Cole.	difícil.
--	--	--	--	--	--	--	---	----------

En cuanto a la temática de diagnóstico en pacientes con secuencia de Pierre Robin, se encontraron un total de 18 artículos según título que tuviera referencia a la temática y que cumplieron con los criterios de inclusión. La mayoría de ellos trataban aspectos del diagnóstico prenatal con el fin de identificar factores que predisponen, revisar la presentación y el manejo de los pacientes con PRS, siete estudios de los escogidos, son de Estados Unidos, dos estudios de Canadá, dos estudios de Francia, dos estudios de Brasil, un estudio de India, un estudio de Italia, un estudio de Suecia, un estudio de Irlanda, un estudio de Reino Unido y un estudio de España. Todos los artículos fueron estudios retrospectivos.

En todos los artículos seleccionados el escenario clínico fue examinado en neonatos, como principal objetivo fue identificar el diagnóstico, en el cual fue importante destacar las ayudas diagnósticas, por otro lado, dependiendo de sus características y apoyo del paciente se determina el tratamiento que le proporcione una mejor calidad de vida y disminución en la morbilidad del Paciente con esta condición.

Wai Yee Li et al (2017) concluye que no existe consenso sobre el manejo neonatal de la vía aérea en lactantes con PRS, sin embargo para determinar si un paciente requiere un tratamiento quirúrgico o no quirúrgico que le permitan obtener una mejoría, la decisión debe tener en cuenta las manifestaciones clínicas específicas de cada individuo(2), por otro lado Melinda Costa et al (2014) nos dice que las afecciones de la vía respiratoria del síndrome aislado no representan un riesgo en la mortalidad del neonato pero que sí existe una alta incidencia de anomalías cardíacas y del sistema nervioso central, que se asocian significativamente con la mortalidad por lo que opta por solicitar ayudas diagnósticas como imágenes cardíacas y craneales durante la evaluación inicial de los bebés con secuencia de Robin.(4)

Tratar a un paciente con SPR puede ser de manera invasiva o no invasiva dependiendo de la severidad y necesidad en la que se encuentre cada neonato, Zarmina Ehsan et al (2015) menciona que el tratar a un paciente con afectación de sus vías respiratorias leve, el manejo de manera conservadora genera una mejoría en sus síntomas sin necesidad de someter al paciente a cirugías, pero deben tenerse en cuenta las consecuencias a largo plazo (13). Frank Albino et al

(2016) refuerza el manejo no quirúrgico de las vías respiratorias en pacientes con una obstrucción leve o moderada y un aumento de peso constante (26). mientras que Nicolas Leboulanger et al (2010) nos dice que la asistencia respiratoria no invasiva puede mejorar los patrones y resultados respiratorios en bebés con obstrucción grave de las vías respiratorias superiores atribuible a una PRS (27)

Por otro lado, algunos autores que nos mencionan la importancia de hacer intervenciones invasivas como Christopher M. Runyan et al (2018) considera la intervención quirúrgica para la obstrucción de las vías respiratorias de la lengua relacionada con PRS para pacientes complejos con diagnóstico sindrómico concomitante, deterioro neurológico y bajo peso al nacer. (20) sin embargo, Adele Karen Evans et al (2016) nos dice que los factores de comorbilidad, como el estado cardiopulmonar y neurológico inicial, no desempeñaron un papel significativo en la toma de decisiones quirúrgicas. (40)

Hanny T Al-Samkari et al (2010) concluye que en pacientes que no es necesaria la intervención quirúrgica en pacientes con PRS tienen más probabilidades de necesitar alimentación asistida, tener un aumento de peso más lento y una estancia hospitalaria promedio más corta en comparación con los recién nacidos sometidos a procedimientos quirúrgicos. (27)

10.2 Artículos que tuvieron en cuenta tratamiento según signos y síntomas

Con el procedimiento anteriormente descrito se identificaron 67 artículos que cumplieron con los criterios de inclusión para realizar la revisión temática sobre la temática del tratamiento según signos y síntomas. En la tabla # 6 se puede observar la caracterización de los artículos seleccionados en cuanto autor, tipo de estudio, año, revista, país, objetivo, métodos y resultados, los 67 artículos seleccionados evalúan principalmente las características en pacientes con Pierre Robin con respecto a los signos y síntomas y el tratamiento clínico en neonatos.

Tabla 6. Artículos seleccionados con respecto a la temática de tratamiento interdisciplinar en secuencia de Pierre Robin en neonatos.

AUTOR	TIPO DE ESTUDIO	AÑO	REVISTA	PAÍS	OBJETIVO	MÉTODOS	RESULTADOS
Sun T Hsieh , Albert S Woo (1)	Estudio Retrospectivo	2019	Clinics in Plastic Surgery ELSEVIER	Estados Unidos	Manejo de la obstrucción de las vías respiratorias en el PRS	La obstrucción de las vías respiratorias se aborda inicialmente a través de un posicionamiento prono o lateral con una tasa de éxito del 70%.22 Si la obstrucción resulta recalcitrante, se puede colocar un stent nasofaríngeo para mitigar la obstrucción retro glótica	La PRS es la tríada clínica de la micrognatia, la glosoptosis y la obstrucción de las vías respiratorias que se encuentra dentro de un espectro diverso de pacientes no sindrómicos y sindrómicos

Wai-Yee Li, Alana Poon, Douglas Courtemanche, Cynthia Vercherre, Sandra Robertson, Marija Bucevska, Claudia Malic, Jugpal S Arneja (2)	Estudio Retrospectivo	2017	Plast Surg (Oakv) PUBMED	Estados Unidos	Realizar una revisión retrospectiva de los expedientes clínicos de 10 años de todos los pacientes con PRS, atendidos entre 2004 y 2013. Los pacientes fueron identificados mediante el base de datos de altas hospitalarias, así como la base de datos del programa de labio y paladar hendido	Se realizó una revisión retrospectiva de 10 años de todos los recién nacidos diagnosticados con PRS después de obtener la aprobación ética institucional. Los pacientes fueron identificados utilizando la base de datos de nuestro programa de labio y paladar hendido. Los criterios de inclusión fueron 2 de las siguientes 3 características clínicas: glosptosis, retrognatia u obstrucción de las vías respiratorias. Recopilamos datos demográficos, información clínica (morbilidad coexistente de las vías respiratorias, discrepancia maxilar-mandibular, tipo de intervención utilizada, complicaciones y resultados (alimentación, duración de la estancia hospitalaria y estado de las vías respiratorias) durante el primer año de vida.	63 pacientes cumplieron nuestros criterios de inclusión. De ellos, 55 (87%) tenían paladar hendido y 17 (27%) eran sindrómicos. Cuarenta y ocho (76%) pacientes fueron tratados en decúbito prono. De los 15 pacientes tratados quirúrgicamente, el procedimiento inicial fue liberación del piso de la boca en 7, osteogénesis por distracción mandibular (MDO) en 4 y adhesión lengua-labio en 4. Cinco pacientes con morbilidad coexistente de las vías respiratorias necesitaron una segunda cirugía; 2 tenían MDO y 3 traqueostomías (un paciente fue posteriormente decanulado). Siete (47%) de los pacientes tratados quirúrgicamente requirieron una sonda de gastrostomía.
Louis F Insalaco, Andrew R Scott (5)	Estudio prospectivo	2018	Clinics in Perinatology Journal	Estados Unidos	El propósito de este artículo es describir la naturaleza de los antecedentes de la afección y abordar las tendencias anteriores y actuales en el diagnóstico y tratamiento del PRS.	La ultrasonografía de alta resolución ha hecho posible diagnosticar la micrognatia ya en el segundo trimestre del embarazo. Basado en múltiples estudios previos, Kaufman y colegas propusieron en 2016 un algoritmo interesante para la identificación prenatal de la secuencia pierre robin	El PRS es una afección relativamente rara que se observa en recién nacidos y produce grados variables de obstrucción de las vías respiratorias, dificultad para alimentarse y retraso del crecimiento. Es necesario un estudio exhaustivo por parte de un equipo especializado y familiarizado con el manejo de esta afección antes de iniciar cualquier tipo de tratamiento.

Oswald o J Gómez, Oscar I Barón, Martha L Peñarr edonda (6)	Estudio Retrospec tivo	2018	Journal of Cranio-Ma xillofacial Surgery	Estado s Unidos		Se realizó una revisión de la literatura en las bases de datos PubMed, Embase y Cochrane, para el período de enero de 1985 a noviembre de 2016. Se identificaron 23 artículos resultantes de estudios clínicos, que discutían pruebas diagnósticas o abordajes terapéuticos y comparaban directa o indirectamente Las modalidades de diagnóstico o tratamiento fueron seleccionadas y evaluadas utilizando la metodología GRADE.	Luego de la revisión y análisis de los artículos seleccionados, se diseñó un algoritmo basado en evidencia para el diagnóstico y manejo integral de los pacientes con PRS.
A Giudice , S Barone, K Belhou s, A Morice, V Soupre, F Bennar do, N Boddae rt, M-P Vazque z, V Abadie, A Picard (8)	Estudio Retrospec tivo	2018	Journal of Stomatolog y, Oral and Maxillofaci al Surgery	Francia	Describir las características de la secuencia de Robin para definir claramente sus signos clínicos primarios y secundarios útiles para el diagnóstico.	Esta revisión pretende resumir las principales características de la PRS, analizando los diferentes aspectos de la enfermedad.	El tratamiento de los pacientes con síndrome de Pierre Robin depende del grado de gravedad de la enfermedad. La prioridad de elección terapéutica es mantener la viabilidad de las vías respiratorias superiores y se da a entender que la obstrucción grave de las vías respiratorias requiere un tratamiento inmediato y agresivo [108]. La variabilidad fenotípica del PRS hace difícil definir a priori en qué paciente la afección puede resolverse únicamente con crecimiento fisiológico, medidas terapéuticas conservadoras o procedimientos quirúrgicos

Zarmina Ehsan, Christopher Kurian, K Nicole Weaver, Brian S Pan, Guixia Huang, Md M Hossain, Narong Simakajornboon (13)	Estudio prospectivo	2019	Journal of Clinical Sleep Medicine	Estados Unidos	Este estudio tuvo como objetivo describir los cambios en los parámetros respiratorios relacionados con el sueño y la arquitectura del sueño en recién nacidos con PRS tratados de forma conservadora (definido para este artículo como tratamiento sin traqueotomía ni distracción mandibular).	Estudio retrospectivo de 14 años en una sola institución de recién nacidos con PRS que se sometieron a polisomnografía diagnóstica (PSG) y al menos una PSG de seguimiento. Se excluyeron los tratados con cirugía. Los datos se analizaron utilizando un modelo de efectos mixtos con efectos aleatorios específicos del sujeto.	En una cohorte de 21 bebés, la PSG inicial (edad media $0,9 \pm 0,7$ meses) mostró un índice de apnea-hipopnea (IAH) total de $24,3 \pm 3,6$ eventos/h, un índice de apnea-hipopnea obstructiva (OAH) de $13,4 \pm 1,6$ eventos/h, un índice de apnea central de $10,2 \pm 3,2$ eventos/h, y un índice de excitación de $28,3 \pm 1,3$ eventos/h (variables reportadas como medias de mínimos cuadrados $\pm$ error estándar de la media). Hubo una reducción significativa en el IAH, el OAH, el índice de excitación y el porcentaje de sueño REM a medida que avanzaba la edad. Aunque el 71% de los lactantes lograron una alimentación oral completa al mes de edad, algunos permanecieron con bajo peso durante la infancia.
Christopher Maas, Christiaan F Poets (14)	Cohorte longitudinal	2014	ADC Fetal & Neonatal Edition: Homepage	Inglaterra	Investigar la prevalencia al nacer de la secuencia Robin (RS), la distribución de los tratamientos implementados y los factores que influyen en el aumento de peso durante la hospitalización inicial.	Encuesta poblacional prospectiva (agosto de 2011 a julio de 2013) sobre nuevos ingresos hospitalarios de lactantes con RS en Alemania. RS se definió como retrognatia/micrognatia y al menos uno de los siguientes: obstrucción de las vías respiratorias superiores, ronquidos o hipoxemia; glosoptosis; dificultades de alimentación; fracaso para prosperar; paladar hendido o síndrome asociado a RS. La prevalencia al nacer se calculó utilizando datos de la Oficina Nacional de Estadísticas y el aumento de peso intrahospitalario se evaluó calculando las	Se pudieron verificar 151 pacientes con RS, lo que resultó en una prevalencia de nacimiento de 11,3 por 100.000 nacidos vivos. La terapia de ortodoncia (placa de alimentación o placa de bastón preepiglótica, PEBP) se aplicó con mayor frecuencia (107 lactantes), seguida de la colocación en decúbito prono (97 lactantes). Rara vez se realizó traqueotomía (n=7). Para 115 lactantes, se informó la implementación de más de una intervención. Los

						diferencias en las puntuaciones SD (SDS) para el peso. Las comparaciones entre cohortes se realizaron mediante la prueba de Wilcoxon/Kruskal-Wallis o la prueba exacta de Fisher.	bebés con dificultades respiratorias graves durante la hospitalización inicial (n=58) mostraron una disminución más pronunciada en la SDS para el peso (mediana (IQR) -0,81 (-1,32 a -0,26) vs -0,48 (-0,86 a 0,02); p=0,008) mientras que el tratamiento con PEBP se asoció con un mejor aumento de peso (diferencia SDS para el peso -0,37 (-1,06 a 0,02) frente a -0,74 (-1,09 a -0,35); p = 0,022).
Stephe n Yen, Austin Gaal, Kevin S Smith (16)	Estudio prospecti vo	2020	Oral and Maxillofaci al Surgery Clinics of North America	Estado s Unidos	Verificar Los principios de ortodoncia de sincronización, fuerza, distracción continua, sobrecorrección, uso de dispositivos de anclaje temporales y equilibrio entre estabilidad y moldeo del callo en curación son	En 2 estudios retrospectivos se analizó el crecimiento mandibular de niños con MDO con un seguimiento medio de 4 a 5 años. Ambos estudios sugieren que las mandíbulas de los niños con MDO permanecen más cortas y no recuperan el crecimiento en la comparación con los niños que no se sometieron a distracción. 26 , 29 Este hallazgo puede requerir procedimientos adicionales (es decir, osteotomía dividida sagital mandibular	La distracción mandibular ha seguido ganando popularidad y otros cirujanos como Denny y colegas, 24 Sidman, Chigurapati y Monasterio informaron resultados. 21 , 34, 35, 36 En una revisión exhaustiva de la literatura (1981-2015), solo 3 de 84 pacientes con distracción tenían obstrucción persistente definida por IAH grave en la polisomnografía (PSG), lo que arroja una tasa de éxito del 96 %.
Wolfga ng Buchen au, Michael S Urschit z, Judit Sauter meister , Margit Bacher, Tina Herbert s, Joerg Arand, Christia n F	Estudio Retrospec tivo	2007	The Journal of Pediatrics ScienceDir ect	Estado s Unidos	Probar la hipótesis de que un nuevo aparato de ortodoncia con una extensión velar que desplaza la lengua hacia delante reduciría la obstrucción de las vías respiratorias superiores en bebés con secuencia de Pierre Robin (PRS).	El efecto del nuevo aparato sobre la IA se comparó con el de un aparato convencional sin extensión velar mediante el uso de un diseño de estudio cruzado con asignación aleatoria.	En comparación con el valor inicial (IA media, 13,8), hubo una disminución significativa en la IA con el nuevo aparato (3,9; valor de p <0,001), pero ningún cambio con el aparato convencional (14,8; P = 0,842). Por lo tanto, el cambio relativo en la IA fue del -71 % (IC del 95 %, -84--49) para el nuevo aparato y del +8 % (IC del 95 %, -52-142) para el aparato convencional,

Poet (18)							que fue significativamente diferente (P = 0,004). No se observaron efectos adversos graves.
Zahrah Taufique, Bridget Ebert, Emily C Smith, Hanan Zavala, Andrew R Scott, Briann e B Roby (19)	Cohorte longitudinal	2021	American Otological Society	Estados Unidos	La osteogénesis por distracción mandibular (MDO) es una cirugía segura y eficaz para abordar problemas respiratorios y de alimentación debido a la micrognatia en pacientes con secuencia Robin (RS). Estudios anteriores que examinaron las complicaciones posoperatorias en recién nacidos que recibieron MDO consideraron 4 kg como límite para el bajo peso; sin embargo, un número cada vez mayor de intervenciones MDO se realizan en bebés <4 kg. Determinar si un peso <3 kg en el momento de la MDO es un factor de riesgo de complicaciones posoperatorias o necesidad de traqueotomía o sonda de gastrostomía (sonda G) posterior.	Una revisión retrospectiva de todos los bebés <6 meses de edad sometidos a MDO en dos hospitales pediátricos terciarios entre 2008 y 2018. Se analizaron los datos demográficos, el estado sintomático, el peso y la edad en el momento de la cirugía, la duración de la estancia hospitalaria posoperatoria y los resultados posoperatorios. Registrados, incluida la colocación de traqueostomía, colocación de tubo G, infección por hardware, reintubación, daño al nervio mandibular facial/marginal y necesidad de revisión de MDO.	Se incluyeron sesenta y nueve pacientes con RS. La edad media al MDO fue de 25 ± 20 días y el peso medio fue de $3,32 \pm 0,44$ kg. No hubo correlación estadísticamente significativa entre el peso (P = 0,699) o la edad (P = 0,422) y los resultados postoperatorios desfavorables. Ningún paciente (0%) fue sometido a traqueotomía previa a la MDO. Dos pacientes (2,9%) requirieron traqueotomía postoperatoria; ninguno era <3 kg. Ocho pacientes (11,6%) requirieron una sonda G en el posoperatorio.

B Benjamin, P Walker (20)	Estudio Retrospectivo	2018	Plastic and Reconstructive Surgery – Global Open	Irlanda	Describir la obstrucción de las vías respiratorias relacionada con la secuencia de Pierre Robin (PRS) y como se trata quirúrgicamente; sin embargo, teniendo en cuenta las medidas objetivas.	Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de 171 recién nacidos con PRS. Los bebés se agruparon según la modalidad de intervención: no quirúrgica (conservadora) o quirúrgica [osteogénesis por distracción mandibular (MDO) o traqueotomía]. Se compararon los datos demográficos, los hallazgos del examen físico y los resultados de los estudios entre los grupos para determinar los factores de riesgo de la intervención quirúrgica y predecir el éxito o el fracaso a largo plazo de esas intervenciones.	El factor de riesgo objetivo más significativo entre los que recibieron cirugía fue un estudio deficiente del sueño antes de la intervención [índice obstructivo (IO): 42,4 versus 12,9 para el grupo de tratamiento conservador; $p < 0,001$]. Sólo el 11% de los tratados de forma conservadora tuvieron un IO > 20 , mientras que el 67,5% de los tratados quirúrgicamente cumplieron con esta medida de gravedad. De los que recibieron cirugía, la traqueotomía se asoció con deterioro neurológico ($P = 0,030$) y bajo peso al nacer ($P = 0,046$) en comparación con el grupo MDO. Junto con el estado sindrómico, estos factores de riesgo fueron útiles para predecir el fracaso de la MDO para evitar la traqueotomía posterior (la sensibilidad y especificidad de la prueba fueron del 64,2% y el 100,0%, respectivamente). No se detectaron diferencias a largo plazo en el habla o micrognatia entre los 3 grupos; sin embargo, los tratados de forma conservadora o con MDO tuvieron mejores resultados de alimentación y obstrucción de las vías respiratorias a largo plazo en comparación con el grupo de traqueotomía.
---------------------------	-----------------------	------	--	---------	---	---	---

Ravindra G. Elluru (21)	Estudio Retrospectivo	2005	The Journal of Pediatrics ScienceDirect	Estados Unidos	Resultados a 5 años con respecto al control inicial y tardío de la obstrucción de las vías respiratorias	Los niños seleccionados para MDO habían fracasado en el tratamiento tradicional, incluida la posición en decúbito prono, la adhesión lengua-labios o la intubación de las vías respiratorias nasofaríngeas. Además, la postura de la lengua debido a una mandíbula pequeña fue la principal fuente de obstrucción de las vías respiratorias, no hubo otros sitios de obstrucción de las vías respiratorias y los síntomas respiratorios fueron lo suficientemente importantes como para justificar una traqueotomía. Todos los pacientes fueron extubados entre 3 y 6 días después de la activación del distractor. Diez de 11 pacientes recibieron alimentación oral completa dentro de los 45 días posteriores a la extubación, mientras que el paciente restante necesitó 1 año para convertirse en alimentación oral completa. Seis de los 11 pacientes tenían polisomnografías preoperatorias y postoperatorias que demostraban una resolución completa de la apnea obstructiva del sueño después de la MDO.	La mandíbula distraída creció adecuadamente, en términos de tamaño y forma, en todos los pacientes. Con base en estos y otros datos publicados, los autores concluyeron que "las indicaciones de las técnicas tradicionales de cirugía correctiva (p. ej., adhesión lengua/labios, liberación subperióstica de la lengua y traqueotomía) se están redefiniendo".
-------------------------	-----------------------	------	---	----------------	--	---	--

Corstian Breugem, Emma Paes, Moshe Kon, Aebele B Mink van der Molen (22)	Estudio prospectivo	2011	Clinical Oral Investigations Home	Alemania	En este manuscrito describimos la viabilidad de un dispositivo bioabsorbible interno, realizando un estudio descriptivo retrospectivo en un hospital infantil académico de tercer nivel. Después de la consulta del equipo multidisciplinario	Para este estudio analizamos a los pacientes que tratamos temprano, es decir, en los primeros 3 meses después del nacimiento. Los pacientes fueron considerados para distracción sólo después de que se realizó un diagnóstico de secuencia de Robin (glosptosis, micrognatia y compromiso de las vías respiratorias). La junta de ética médica aprobó este estudio. Los pacientes fueron atendidos por un equipo multidisciplinario formado por un pediatra, un otorrinolaringólogo, un genetista, un dietista y un cirujano plástico. Las opciones de tratamiento no invasivas, como la posición boca abajo y la presión positiva nasal continua, son medidas suficientes para la mayoría de los recién nacidos con secuencia de Robin. Sólo los pacientes que no podían ser tratados de forma conservadora y que tradicionalmente se consideran candidatos para una traqueotomía eran candidatos para la osteogénesis por distracción. Antes de la intervención, los pacientes fueron observados con oximetría de pulso continua y evaluación de gases en sangre (pCO ₂ , HCO ₃ , etc.). La saturación medida durante 12 h en todos los pacientes fue < 90 % durante > 5 % de las 12 h [10]. La polisomnografía sólo se utilizó si los resultados antes mencionados no eran comparables con el cuadro clínico. Los pacientes recibieron una endoscopia por parte del cirujano otorrinolaringólogo antes de la DO para excluir cualquier otra causa de obstrucción de las vías	Se incluyeron doce pacientes con secuencia Robin (Tabla 1). Todos nuestros pacientes tenían paladar hendido asociado. Además de nuestro primer paciente que ya tenía una traqueostomía, antes de la distracción, en todos los demás pacientes se evitó la traqueotomía. La edad media en el momento de la cirugía fue de 32 días (rango 11-94 días). La cantidad promedio de distracción realizada fue de 18 mm. Todos los pacientes fueron extubados después de una media de 7,5 días. La estancia media en el hospital fue de 17 días después de la cirugía (rango 11-27 días).
--	---------------------	------	-------------------------------------	----------	---	--	---

						respiratorias (p. ej., traqueomalacia, estenosis, etc.) además de la glosoptosis.	
Kurt-W Bütow, Roger Arthur Zwahlen, Jean A. Morkel, y Sharan Naidoo	Cohorte longitudinal	2016	Academia India de Cirugía Maxilofacial, organismo emisor	India	Se compararon los hallazgos clínicos y los resultados del tratamiento de una gran base de datos de 266 casos de PRS con el estado actual del conocimiento en la literatura científica relacionada con la historia, la descripción clínica, los criterios de diagnóstico, la epidemiología, las teorías del oligohidramnios, la recuperación del crecimiento mandibular y la hiperplasia mediofacial. y el momento de la gestión.	Se comparó una búsqueda bibliográfica relacionada con criterios diagnósticos con los hallazgos de una de las bases de datos PRS más grandes del mundo.	En cuanto a los criterios diagnósticos se pueden distinguir claramente dos subdivisiones, la tríada de Fairbairn-Robin (FRT) y la secuencia de Siebold-Robin (SRS). Ambos se presentan con micrognatia y glosoptosis; el primero con, el segundo, sin embargo, sin hendidura palatina.
Cornelia Wiechers, Regina Iffländer, Rieke Gerdes, Melissa Ciuffolotti, Jörg Arand, Christina Weise, Katharina Peters, Bärbel Grandke, Siegmund Reinert, Bernd Koos,	Estudio Retrospectivo	2021	Orphanet journal of rare diseases.	Inglaterra	Investigar el efecto del protocolo de tratamiento de Tübingen sobre las trayectorias de crecimiento y peso durante la infancia.	Este estudio retrospectivo analizó datos longitudinales de bebés con RS aislado ingresados en el Hospital Infantil de la Universidad de Tübinga, Alemania, entre 1998 y 2019. A través de nuestra base de datos electrónica de pacientes, evaluamos parámetros antropométricos hasta alcanzar un seguimiento de 1 año. Los resultados se muestran como mediana (RIC).	En 307 lactantes analizados, la mediana del puntaje Z para el peso disminuyó de -0,28 al nacer a -1,12 al ingresar a nuestro centro a una edad promedio de 22 días. Luego, la puntuación Z permaneció prácticamente sin cambios hasta el alta (diferencia de puntuación Z, - 0,08), mientras que la proporción de bebés que recibieron alimentación por sonda disminuyó del 55,1 al 13,7%. Posteriormente, la puntuación Z aumentó de -1,17 en el momento del alta a -0,44 en el seguimiento de 1 año

Christina F Poets (86)							(p <0,001).
Hyder Al-Attar, Arvind K Shergill, Nicole E Brown, Cindy Guernsey, David Fisher, Michael Temple, Philip John, Joao G Amaral, Dimitri Parra, Bairbre L Connolly (26)	Estudio Retrospectivo	2011	The Journal of Pediatrics ScienceDirect	Alemania	Evaluar la seguridad y eficacia de la inserción de una sonda G en niños con PRS.	De 120 niños con PRS (1996-2009), 40 fueron remitidos para la inserción de una sonda G; Se revisaron los detalles clínicos en 37/40 niños (18M, 19F) en tres periodos de tiempo: (1) antes de la inserción de la sonda G, (2) en el momento de la inserción de la sonda G, (3) en el momento de la extracción de la sonda G.	Pre-sonda G: 32/37 eran recién nacidos a término; 5 fueron prematuros; 16/37 niños tenían $\leq$ percentil de peso 10. En el momento de la inserción de la sonda G, la edad media fue de 66 días, el peso medio de 4,4 kg (1,1-7,0 kg); 19 cayeron $\geq$ 10 percentiles de peso; 12 toleraron nada por vía oral; 2/37 fueron intubados para el procedimiento. Todas las sondas G se colocaron con éxito, con cinco problemas técnicos menores. Temprano después del procedimiento, hubo ocho complicaciones menores y dos desprendimientos (clasificados como mayores). En el momento de la extracción de la sonda G, el tiempo medio de permanencia de la misma fue de 2 años, con un promedio de 3,6 procedimientos de mantenimiento por niño, aproximadamente 3 cambios de sonda/1000 días de sonda. Al momento de retirar la sonda G, el 76% había mantenido o aumentado los percentiles de peso.

Frank P Albino, Benjam in C Wood, Kevin D Han, Sojung Yi, Mitchel Seruya, Gary F Rogers, Albert K Oh (27)	Estudio Retrospec tivo	2016	Archives of Plastic Surgery	Corea del Sur	El propósito de este estudio fue describir las características clínicas y los hallazgos objetivos de pacientes con RS cuyas vías respiratorias fueron manejadas exitosamente sin intervención quirúrgica.	Los autores revisaron retrospectivamente las historias clínicas de bebés con RS evaluados para un posible tratamiento quirúrgico de las vías respiratorias entre 1994 y 2014. Se incluyeron pacientes que fueron tratados con éxito sin intervención quirúrgica. Se registraron los datos demográficos de los pacientes, el estado nutricional y respiratorio, los valores de laboratorio y los hallazgos de la polisomnografía (PSG).	Treinta y dos lactantes cumplieron los criterios de inclusión. La estancia hospitalaria media fue de 16,8 días (rango, 5-70 días). La desaturación de oxígeno (<70% mediante oximetría de pulso) ocurrió en la mayoría de los pacientes y se manejó con suplementos temporales de oxígeno mediante cánula nasal (59%) o intubación endotraqueal (31%). El setenta y cinco por ciento de los pacientes requirieron una sonda nasogástrica temporal como soporte nutricional y en un 9% se colocó una sonda de gastrostomía. Todos los pacientes continuaron ganando peso después de la implementación de estas medidas conservadoras. Los datos de PSG (n = 26) demostraron una obstrucción leve a moderada, un índice medio de apneahipopnea (IAH) de $19,2 \pm 5,3$ eventos/hora y un nivel de saturación de oxígeno <90 % durante sólo el 4 % del tiempo total de sueño.
Hanny T Al-Sam kari, Alex A Kane, David W Molter, Akshaya Vachha rajani (28)	Estudio Retrospec tivo	2010	Clinical Pediatrics - Sage Journals	Estados Unidos	El objetivo de este estudio fue caracterizar los resultados de la experiencia de un instituto con respecto al manejo de las vías respiratorias superiores y la alimentación en recién nacidos con secuencia de	Se realizó una revisión retrospectiva de 33 recién nacidos. Se calculó el aumento de peso diario promedio para todos los pacientes y la duración promedio de la estadía hospitalaria para cada grupo y los resultados se compararon mediante la prueba t de Student.	El aumento de peso diario promedio fue de 16,5 g en el grupo de osteogénesis por distracción mandibular (MDO) (MDO; N = 12) y de 5,6 g en el grupo de intervención no quirúrgica (NSI) (N = 18; P = 0,043). La duración media de la estancia hospitalaria fue mayor en el grupo

					Pierre Robin (PRS).		MDO (P = 0,01). En total, el 67% de los pacientes con MDO fueron dados de alta con alimentación oral total (por vía oral) en comparación con el 22% de los pacientes con NSI.
Dina Al-Zubeidi, Riad M Rahhal (29)	Estudio prospectivo	2011	Journal of Parenteral and Enteral Nutrition - Wiley Online Library	Estados Unidos	Describimos el caso de un bebé de 5 semanas con PRS al que se le colocó con éxito una sonda GEP. Proponemos varias medidas, tanto desde el aspecto sedante como del procedimiento, para optimizar el éxito del procedimiento y la seguridad del paciente.	Se encontró que un bebé varón de término de 5 semanas tenía micrognatia, glosptosis y paladar hendido después del nacimiento. Su evaluación fue consistente con PRS aislado. El manejo de las vías respiratorias bucales incluyó la colocación en decúbito prono y un procedimiento de adhesión entre labios y lengua. La ingesta oral fue inadecuada y requirió alimentación NG, que toleró bien. Se anticipó una nutrición enteral suplementaria prolongada y se ofreció la colocación de una sonda de gastrostomía. La familia optó por proceder con una sonda PEG en lugar de una colocación quirúrgica de una sonda de gastrostomía.	Nuestro caso muestra que la colocación de una sonda GEP es factible en bebés con PRS. El anestesiólogo y el endoscopista involucrados deben estar familiarizados con los riesgos potenciales, en particular el compromiso de las vías respiratorias. Las técnicas descritas anteriormente pueden mejorar el éxito del procedimiento y la seguridad del paciente si se elige el método de colocación endoscópica.
K D Anders on, A Cole, C B Chuo, R Slator (30)	Estudio Retrospectivo	2007	Journals referenced in the NCBI Databases	Estados Unidos	Esta unidad ha informado el manejo de bebés con secuencia de Pierre Robin (PRS) y obstrucción de las vías respiratorias superiores utilizando vías respiratorias nasofaríngeas y soporte nutricional hasta que se produzca un crecimiento suficiente para que el bebé prospere. La estancia hospitalaria media fue de 60 días. Esta larga	Este artículo informa nuestra experiencia en el manejo de bebés con PRS en el hogar utilizando una vía aérea nasofaríngea y una sonda de alimentación nasogástrica y revisa si dicho manejo reduce la estadía hospitalaria y al mismo tiempo sigue siendo seguro y efectivo.	La mediana de estancia hospitalaria fue de 19,5 días frente a los 54 días anteriores. La tasa mediana de aumento de peso fue de 34 g/d. No hubo complicaciones ni reingresos.

					estadía hospitalaria motivó la revisión de nuestros protocolos de manejo y la consideración del tratamiento en el hogar. Este artículo informa nuestra experiencia en el manejo de bebés con PRS en el hogar utilizando una vía aérea nasofaríngea y una sonda de alimentación nasogástrica y revisa si dicho manejo reduce la estadía hospitalaria y al mismo tiempo sigue siendo seguro y efectivo.		
Omar Breik, Kandiah Umapathysivam, David Tivey, Peter Anderson (31)	Estudio Retrospectivo	2016	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Irlanda	Este análisis es un subconjunto de una revisión sistemática más amplia. El objetivo de este estudio es determinar los efectos de la MDO sobre la alimentación y la ERGE.	El criterio de inclusión incluyó estudios en niños con evidencia clínica de micrognatia/secuencia de Pierre Robin (PRS) en los que los tratamientos conservadores no han respondido, incluidos pacientes sindrómicos (sMicro) y no sindrómicos (iPRS). Se incluyeron 21 estudios relevantes para la alimentación y 4 estudios relevantes para los resultados de ERGE. Todos los estudios incluidos fueron series de casos y informes de casos.	La MDO conduce a una mejora significativa en la alimentación, con el 82% de los niños alimentándose exclusivamente por vía oral después de la cirugía. El porcentaje general de niños con iPRS que se alimentaban por vía oral fue del 93,7 % en comparación con sólo el 72,9 % en el grupo sMicro ($p<0,004$). En múltiples estudios se observó una disminución del crecimiento dentro de las primeras seis semanas después de la cirugía. En general, de 70 pacientes con ERGE preoperatoria, sólo cuatro tenían evidencia de ERGE después de la cirugía.

Wolfgang Buchenau, Sarah Wenzel, Margit Bacher, Silvia Müller-Hagedorn, Joerg Arand, Christian F Poets (32)	Estudio prospectivo	2016	ADC Fetal & Neonatal Edition: Homepage	Inglaterra	Desarrollar un enfoque funcional que incluya entrenamiento en alimentación temprana y la placa de bastón preepiglótica (PEBP) adelante.	Evaluamos el efecto de este enfoque sobre los resultados de los estudios del sueño y el aumento temprano de peso mediante la búsqueda en nuestra base de datos electrónica de pacientes de bebés con RS aislado, nacidos o remitidos a nuestro departamento entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2012 y tratados con el PEBP.	De 122 pacientes identificados, estaban 434 disponibles 360 resultados de estudios de sueño nocturno, obtenidos al ingreso, antes del alta hospitalaria y 3 meses después del alta (117 bebés tenían datos completos). Estos mostraron una disminución en el índice de apnea obstructiva mixta de (mediana; RIC) 8,8 (2,1-19,7) a 1,8 (0,6-5,4); $p < 0,001$ y 0,2 (0-1,3); $p < 0,001$, respectivamente. Las puntuaciones Z para el peso mejoraron de -0,7 (-1,39 a -0,24) al ingreso a -0,5 (-0,90 a +0,02) en el seguimiento ($p = 0,02$), acompañadas de una disminución en la proporción de bebés que requirieron sonda nasogástrica. alimentación del 66% al 8%. Ningún bebé requirió cirugía craneofacial o traqueotomía.
Aude Caillot, Béatrice Ambroise, Hervé Bénateau, Alexis Veyssière (33)	Estudio Retrospectivo	2018	Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery	Escocia	En este estudio, nos centramos en el impacto del cierre temprano de la hendidura a los seis meses sobre el crecimiento mandibular en pacientes con PRS.	Realizamos un estudio retrospectivo de 15 pacientes seguidos por PRS y sometidos a cirugía realizada por el mismo cirujano senior (HB) en nuestro centro de hendiduras entre 2005 y 2012. Estos pacientes se sometieron a un cierre precoz de la hendidura (a una edad media de 5,87 meses) por veloplastia intravelar, como la describe Sommerlad.	En el grupo 1, la veloplastia se realizó a una edad media de 5,87 meses (rango: 5-7 meses) y la cefalometría a una edad media de 75,53 meses (rango: 55-95 meses). Siete pacientes se sometieron a otra cirugía entre las edades de 12 y 16 meses para cerrar el paladar hendido residual.

HyeRan Choo, Rhona I Galera, Karthik Balakrishnan, Hung-Fu C Lin, HyoWon Ahn, Peter Lorenz, Rohit K Khosla, Jochen Profit, Christian F Poets, Janice S Lee (34)	Cohorte longitudinal	2022	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Publicar el seguimiento de 3 meses de 2 recién nacidos con secuencia de Robin cuya hipoplasia mandibular y vía aérea restringida fueron tratados exitosamente con una placa de ortodoncia para vía aérea (OAP) sin intervención quirúrgica.	A ambos bebés se les quitó con éxito el OAP después de varios meses de uso continuo. Presentamos el curso del tratamiento de la OAP en estos pacientes con un enfoque en la respiración, la alimentación y el crecimiento facial durante su primer año de vida.	Ambos bebés demostraron una proyección mandibular estable, resolución de la apnea obstructiva del sueño y desarrollo normal.
Annie Cole, Patricia Lynch, Rona Slaton (35)	Estudio Retrospectivo	2008	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	La secuencia de Pierre Robin (PRS) involucra la tríada de micrognatia, glosotomía y paladar hendido. Los recién nacidos con PRS sufren dos problemas: obstrucción de las vías respiratorias y dificultades para alimentarse, pero la gravedad de estos problemas varía mucho. Las diferentes definiciones resultantes de PRS han resultado en un manejo inconsistente de los bebés a los que se les diagnostica. Esto, a su vez, dificulta la comparación de los datos publicados y la comunicación entre los	el equipo de hendiduras sólo identificaba a los bebés que presentaban paladar hendido y dificultad respiratoria grave como PRS "verdadero". Estos bebés fueron admitidos en la sala neonatal de alta dependencia para evaluación y tratamiento de las vías respiratorias. Los bebés con un grado leve de obstrucción respiratoria pero que fueron tratados exitosamente en casa no fueron clasificados como con PRS a pesar de necesitar una contribución considerable de la enfermera clínica especialista en hendiduras.	Desde su implementación, esta nueva clasificación de bebés con PRS en tres grados ha aclarado las vías de atención y mejorado la comunicación entre las enfermeras clínicas especialistas en hendiduras y otros profesionales de la salud involucrados en el cuidado de estos bebés.

					médicos.		
Aurore Côté, Amanda Fanous, Athari Almajeid, Yolène Lacroix (36)	Revisión sistemática	2015	International Journal of Pediatric Otorrhinolaryngology	Irlanda	Resaltar los diferentes desafíos que persisten hoy en la evaluación global de los bebés que padecen esta afección a través de una revisión exhaustiva de la literatura médica, brindando al médico un alcance completo de la enfermedad y de las diversas opciones de manejo	Se enfatizará la necesidad de una mejor evaluación objetiva de la obstrucción de las vías respiratorias y de una mejor clasificación. Por lo tanto, proponemos un nuevo esquema de clasificación que explicará mejor las dificultades respiratorias y de alimentación en estos bebés	Persisten muchas lagunas de conocimiento sobre esta afección, lo que subraya la necesidad de realizar más investigaciones tanto en el campo genético como en relación con los resultados de la terapia.
Francesco Cozzi, Giorgia Totonelli, Simone Frediani, Augusto Zani, Lorna Spagnoli, Denis A Cozzi (37)	Estudio Retrospectivo	2008	International Journal of Pediatric Otorrhinolaryngology	Estados Unidos	En bebés con síndrome de Pierre Robin (SRP), la distracción mandibular puede ser más ventajosa que la glosopexia ya que no sólo alivia la obstrucción de las vías respiratorias orofaríngeas sino que también revierte el retraso del crecimiento corporal. Debido a que no hay datos disponibles sobre la velocidad del peso corporal después de la glosopexia, evaluamos longitudinalmente la velocidad del peso corporal en una cohorte de niños sometidos a glosopexia.	Se revisaron los registros de 48 bebés con PRS sometidos a glosopexia después de un tratamiento no quirúrgico fallido entre 1981 y 2005. Las mediciones de peso se analizaron en 4 momentos: al nacer, al ingreso para glosopexia, al ingreso para lisis de la adhesión labio-lengua (TLA) y en el seguimiento. La velocidad del peso se evaluó mediante las tablas de Tanner.	Se produjo dehiscencia de adherencias en 9 pacientes (18,7%). La adhesión entre labios y lengua resolvió el compromiso de las vías respiratorias en 36 bebés (75%). La liberación de TLA se logró en 34 pacientes. Los datos sobre la velocidad del peso desde el nacimiento hasta el seguimiento (media, 5,57 +/- 0,59 años) estaban disponibles para 31 pacientes. Después de la glosopexia, el peso corporal medio aumentó del percentil 9,7 +/- 2,6 al 17,5 +/- 4,6 (P > 0,05), mientras que la velocidad media del peso aumentó del percentil 19,1 +/- 4,9 al 74,2 +/- percentil 4,7 (p < 0,001). No se encontró correlación temporal entre glosopexia y disfagia orofaríngea.

Telma Vidotto de Sousa, Ilza Lazarini Marques, Araken Fernando Carneiro, Heloisa Bettiol, José Alberto de Souza Freitas (39)	Estudio Retrospectivo	2003	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Correlacionar los hallazgos nasofaringoscópicos con las manifestaciones clínicas durante el primer mes de vida y estudiar la evolución de la obstrucción respiratoria durante el primer año en lactantes con secuencia de Robin (RS).	El tipo de obstrucción respiratoria se definió mediante nasofaringoscopia. Los pacientes en quienes la glosptosis fue el único mecanismo de obstrucción respiratoria se clasificaron como casos con glosptosis leve, moderada o grave mediante nasofaringoscopia y como casos leves, moderados o graves con respecto a las manifestaciones clínicas.	Cuarenta y dos (75%) pacientes presentaron obstrucción respiratoria por glosptosis; siete (43,7%) de estos lactantes con manifestaciones clínicas leves presentaron glosptosis moderada durante el primer mes de vida y cinco (31,3%) presentaron glosptosis severa; 10 (45,5%) de los lactantes con manifestaciones clínicas graves presentaron glosptosis moderada y 11 (50,0%) grave. A los 12 meses de edad, la glosptosis era leve o ausente en el 83,3% de los pacientes, moderada en el 14,3% y grave en el 2,4%.
Caroline Duchatsch Ribeiro de Souza, Leticia Faccim Padovani, Grace Cristina Ferreira-Donati, Márcia Cristina Almendros Fernandes Moraes, Camila de Castro Corrêa, Luciana Paula	Revisión sistemática	2023	Pediatric Neurology Journal ScienceDirect.com by Elsevier	Estados Unidos	Los objetivos fueron evaluar y asociar el desarrollo neuropsicomotor de niños de cero a 12 meses con la secuencia de Pierre Robin (PRS) en los aspectos personal-social, motricidad fina-adaptativa, lenguaje y motricidad gruesa.	Los sujetos del estudio fueron 17 lactantes de ambos sexos con PRS ingresados en la unidad de cuidados especiales (UCE) de un hospital de referencia del interior del estado de São Paulo, Brasil, en el rango de edad de 20 días a 263 días. Las evaluaciones del desarrollo se realizaron utilizando la Prueba de Evaluación del Desarrollo II de Denver. Las evaluaciones se realizaron en la UCE, con duración de 30 minutos cada una. El análisis estadístico fue descriptivo mediante la prueba de Mann-Whitney, prueba de igualdad de dos proporciones y correlación de Spearman. El nivel de significancia se fijó en 0,05.	Según la Prueba de Detección del Desarrollo de Denver II, una mediana de 78,5 de los bebés tenían riesgo de sufrir un retraso en el desarrollo identificado por la Prueba de Denver II (n = 14, 82,4%). Para las áreas de desarrollo analizadas por la prueba hubo diferencias estadísticamente significativas en el área del lenguaje.

Maximino (40)							
Chen-Bin Dong, Shan Zheng, Chun Shen, Hao Li (41)	Estudio Retrospectivo	2014	Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery	Escocia	Este estudio preliminar tuvo como objetivo examinar la viabilidad y eficacia de la tracción mandibular con cables para el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias superiores causada por PRS en bebés chinos.	En este estudio participaron bebés con PRS tratados en el Hospital Infantil de la Universidad de Fudan entre junio de 2011 y junio de 2012. El diagnóstico de PRS se basó en anomalías morfológicas, incluidas micrognatia y glosptosis, con o sin paladar hendido, además de obstrucción de las vías respiratorias superiores y dificultades en la respiración y la alimentación. La glosptosis y/u oclusión faríngea se confirmaron mediante tomografía computarizada de orofaringe (vista sagital).	Once bebés con PRS fueron tratados en nuestro hospital entre junio de 2011 y junio de 2012. De estos bebés, cuatro tuvieron síntomas leves y no requirieron intervención quirúrgica. Por lo tanto, se incluyeron en el estudio siete bebés que recibieron tracción mandibular con cables.
Adele Karen Evans, Reza Rahbar, Gary F Rogers, John B Mulliken, Mark S Volk (43)	Revisión sistemática	2006	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Irlanda	Revisar una gran serie de pacientes con secuencia de Robin para documentar la incidencia de (1) diagnósticos sindrómicos asociados; (2) condiciones comórbidas; (3) frecuencia y tipo de manejo operativo para el compromiso de las vías respiratorias y las dificultades de alimentación; y (4) posibles diferencias en el tratamiento entre bebés sindrómicos y no sindrómicos.	Revisión retrospectiva de casos de 115 pacientes con secuencia Robin tratados entre 1962 y 2002 en dos hospitales universitarios de atención terciaria para evaluar la información demográfica, los hallazgos clínicos y las intervenciones de tratamiento.	Cincuenta y cuatro por ciento (N=63) de los pacientes no eran sindrómicos. Los pacientes sindrómicos incluyeron: síndrome de Stickler (18%), síndrome velocardiofacial (7%), Treacher-Collins (5%), microsomía facial y hemifacial (3%) y otros trastornos definidos (3,5%) e indefinidos (9%). No hubo diferencias estadísticas entre los pacientes sindrómicos y no sindrómicos con respecto a la necesidad de manejo quirúrgico de las vías respiratorias (prueba exacta de Fisher, p = 0,264). El cuarenta y dos por ciento de los pacientes requirieron una sonda de gastrostomía para corregir las dificultades de alimentación. Los pacientes con un diagnóstico sindrómico tenían más

							probabilidades de sufrir un retraso en el desarrollo. Cincuenta y un (44%) pacientes se sometieron a tratamiento quirúrgico de las vías respiratorias: el 61% se sometió a adhesión lengua-labios y el 39% se sometió a traqueotomía. El quince por ciento de los pacientes inicialmente tenían adherencia lengua-labio y posteriormente requirieron traqueotomía. Si bien el tratamiento preferido para el compromiso respiratorio difería entre las dos instituciones, el porcentaje de pacientes que requirieron intervención quirúrgica fue similar.
Kelly N Evans, Kathleen C Sie, Richard A Hopper, Robin P Glass, Anne V Hing, Michael L Cunningham (44)	Estudio Retrospectivo	2011	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Estados Unidos	Nuestro objetivo es ayudar a los médicos a reconocer el RS, comprender las implicaciones funcionales y anatómicas del RS y familiarizarse con las estrategias de evaluación y las herramientas de manejo utilizadas en el cuidado de un niño con RS.	En este artículo proporcionamos una descripción general completa de las estrategias de evaluación y opciones terapéuticas para niños nacidos con RS. También proponemos un protocolo de tratamiento conceptual para guiar al proveedor que cuida a un niño con RS.	Las recomendaciones de tratamiento actuales están en constante evolución y un tema común está presente: utilizar las intervenciones menos invasivas y más efectivas para lograr una mejor respiración y alimentación. Se puede lograr una atención personalizada al considerar al niño de manera integral en el contexto de la respiración (cianosis, eventos de desaturación, retención de CO ₂), la alimentación (alimentación oral, suplementación con sonda gástrica), el diagnóstico o síndrome subyacente y su hogar y familia

							(hospitalización prolongada, capacidades de cuidado en el hogar). Durante los últimos 10 años, nuestro centro ha tenido la oportunidad de tratar a cerca de 200 niños nacidos con RS, lo que ha dado lugar al esquema de gestión que proponemos. Estamos revisando sistemáticamente el fenotipo y los resultados en esta cohorte de niños y esperamos ofrecer una comprensión enriquecida de esta población en un futuro próximo. Aunque esperamos que esta revisión sirva como referencia para los proveedores que atienden a bebés con RS, a medida que avance la ciencia, mejoren las técnicas quirúrgicas y entendamos mejor las subpoblaciones de niños nacidos con RS, nuestro manejo y protocolos evolucionarán.
Renato da Silva Freitas, Daniel do Prado, Isis J Guarezi Nasser, Carolina Peressutti, Vanessa S Ogawa (45)	Estudio Retrospectivo	2023	Journal of Craniofacial Surgery	Estados Unidos	El objetivo fue analizar la evolución clínica de la dificultad respiratoria en lactantes con PRS sometidos a tratamiento quirúrgico.	Se realizó una evaluación descriptiva retrospectiva y observacional de 56 pacientes con PRS en el Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Labiopalatal (CAIF). Se seleccionaron 21 pacientes para una fase transversal.	El tratamiento se inició a una edad promedio de 1,5 meses ($\pm 2,09$) y 17 (94,4%) presentaron dificultad respiratoria al nacer. Los exámenes polisomnográficos mostraron un índice de apneas/hipopneas promedio de 0,93, un número promedio de apneas centrales/hora de 0,3, un número promedio de apneas obstructivas de 0,6 y una saturación promedio de oxígeno de 92%. Predominó el perfil estético en clase

							II con 16 (88,9%) pacientes de este grupo, y el perfil ortodóncico en clase II con 15 (83,3%) pacientes.
Gabriella Galluccio, Valentina Mazzoli, Roberto Vernucci, Alessandro Silvestri, Ersilia Barbatto (46)	Estudio Retrospectivo	2019	Turkish Journal Of Orthodontics	Turquía	La Secuencia de Pierre Robin (PRS) es una condición patológica heterogénea caracterizada por la coexistencia de micrognatia, glosoptosis y paladar hendido, lo que resulta en obstrucción del tracto respiratorio superior. Dentro de las modalidades de tratamiento, el abordaje ortodóncico es una parte de la atención integral de esos pacientes y estará presente en las modalidades de tratamiento durante todo el período de crecimiento del niño.	Todos los pacientes con PRS observados en el período 2013-2017 fueron tratados con un enfoque funcional definido. Los resultados se analizaron retrospectivamente con respecto al resultado funcional, el tiempo total de tratamiento y el número de placas proporcionadas para un solo paciente.	En todos los pacientes se ha aplicado el protocolo de tratamiento indicado como impresión temprana y suministro de placa, estimulación de la alimentación con biberón con el uso de la placa, eventual sustitución de la placa si no es más adecuada al crecimiento transversal y sagital del paladar. , y continuar su uso hasta el cierre quirúrgico de la fisura. Todos los pacientes mostraron un resultado positivo al abordaje terapéutico propuesto, evaluado en cuanto a la incidencia de mejoría en la alimentación y aumento de peso, hasta el límite para la fase quirúrgica, en ausencia de efectos adversos.

F Glynn, D Fitzgerald, M J Earley, H Rowley (48)	Estudio Retrospectivo	2011	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Irlanda	Evaluar la evolución y pronóstico de la obstrucción de las vías respiratorias, las dificultades de alimentación y las anomalías auditivas en pacientes con secuencia de Pierre Robin (PRS).	Se realizó una revisión retrospectiva de 69 pacientes con PRS, atendidos entre 1991 y 2010 en el Children's University Hospital de Dublín. Los datos sobre el manejo de las vías respiratorias, el estado nutricional y las dificultades auditivas se recogieron de forma prospectiva.	Se observó obstrucción de las vías respiratorias que requirió una intervención distinta a la terapia posicional en el 39% (27) de los pacientes. Cincuenta y nueve por ciento (16/27) de estos pacientes, en los que fracasó la terapia posicional, fueron tratados exitosamente con una vía aérea nasofaríngea. Después de una intervención fallida con las vías respiratorias nasofaríngeas, a dos pacientes se les logró el mantenimiento de las vías respiratorias con un procedimiento de glosopexia exitoso. Un paciente tuvo una vía aérea adecuada lograda con presión nasal positiva continua en la vía aérea. Ocho pacientes (12%) requirieron una traqueotomía quirúrgica. De los que requirieron traqueotomía, seis pacientes tenían PRS aislado, un paciente tenía PRS asociado con el síndrome de Stickler y un paciente tenía distosis acrofacial de Nager. La duración del tubo de traqueotomía osciló entre 10 y 19 meses, con una media de 13 meses. El setenta por ciento (48 pacientes) requirió alimentación complementaria en forma de sonda nasogástrica (NG) o gastrostomía. Cuarenta y cuatro pacientes fueron tratados exitosamente con una sonda nasogástrica temporal. Un paciente
--	-----------------------	------	--	---------	---	--	--

							requirió una sonda nasogástrica prolongada y tres requirieron una sonda de gastrostomía. Veintiún (30%) pacientes fueron tratados con éxito con un frasco de Haberman especializado. Veinticuatro pacientes (35%) cuyas vías respiratorias fueron manejadas exitosamente mediante terapia posicional, aún requirieron alimentación suplementaria. Treinta y un pacientes (45%) demostraron una pérdida auditiva conductiva en algún momento, lo que afectó su desarrollo del habla y el lenguaje. Veinticuatro pacientes (35%) requirieron la inserción de un tubo de timpanostomía una vez, mientras que 7 (10%) de los pacientes requirieron la inserción de un tubo de ventilación dos o más.
Joseph T Hardwick, Helen Richards, Louise Cafferky, Imogen Underwood, Britt Ter Horst, Rona Slator (49)	Estudio Retrospectivo	2016	Plastic and Reconstructive Surgery	Estados Unidos	El objetivo fue dar resultados de la reparación del paladar hendido en pacientes con la secuencia de Pierre Robin	Se identificó una cohorte de pacientes de la secuencia de Pierre Robin que requirieron una intervención de las vías respiratorias y alimentación nasogástrica en el período neonatal y se evaluaron los resultados del habla a los 5 años de edad. También se identificó un grupo de comparación de paladar hendido únicamente sin secuencia de Pierre Robin compatible con sexo y hendidura de la misma institución y período de estudio.	Un total de 24 pacientes con secuencia de Pierre Robin que requirieron vía aérea y soporte nutricional en el período neonatal fueron emparejados por edad, sexo y tipo de hendidura con un grupo de 24 pacientes con hendidura sin secuencia de Pierre Robin. No hubo diferencias significativas en la incidencia de fistula oronasal entre los grupos. La cirugía secundaria por

							incompetencia velofaríngea fue significativamente mayor ($p = 0,017$) en el grupo de secuencia de Pierre Robin, que también tuvo puntuaciones significativamente mayores de nasalidad ($p = 0,031$) y características del habla hendida ($p = 0,023$).
J A Harris, E Hashim, K Larson, R M Caprio, A M Gordon, C M Resnick (50)	Estudio prospectivo	2022	International Journal Of Oral y maxillofacial surgery	Dinamarca	se realizó para evaluar el aumento de peso en bebés con secuencia de Robin (RS) tratados mediante osteogénesis por distracción mandibular (MDO)	Se utilizaron curvas de crecimiento publicadas para comparación. Las diferencias se evaluaron mediante la prueba de rangos con signo de pares emparejados de Wilcoxon. Se incluyeron en el estudio veintidós bebés. Durante T1, los bebés tuvieron $9,47 \pm 12,61$ g/día menos aumento de peso de lo esperado ($P = 0,001$). Sin embargo, para T2, T3 y T4, los bebés demostraron $3,48 \pm 6,17$ g/día ($P = 0,028$), $2,19 \pm 4,47$ g/día ($P = 0,030$) y $1,83 \pm 3,25$ g/día ($P = 0,028$) más. aumento de peso del esperado. El uso de sonda de alimentación resultó en un mejor aumento de peso durante T1 ($P < 0,001$), pero se asoció con un menor aumento de peso en T3 ($P = 0,003$) y T4 ($P = 0,001$).	En conclusión, los bebés con RS tratados con MDO demostraron un menor aumento de peso en comparación con sus pares entre el nacimiento y la operación MDO. Sin embargo, desde el procedimiento MDO hasta los 12 meses posteriores a la extracción del distractor, los bebés que se sometieron a MDO mostraron un aumento de peso más rápido que sus pares de la misma edad.
T G Henriksen, V T Skoog (51)	Estudio prospectivo	2001	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology ScienceDirect.com by Elsevier	Inglaterra	Se observó un aumento de las complicaciones anestésicas entre nuestros niños con paladar hendido operados con palatoplastia, y esto se investigó más a fondo.	Fueron elegibles para el estudio los registros de 154 pacientes operados entre 1979 y 1996. Un total de 128 tenían paladar hendido aislado (PIC), 19 tenían síndrome de Pierre Robin (SRP) y siete tenían otros síndromes identificados (IS).	Los resultados mostraron que el riesgo de complicaciones anestésicas era cuatro veces mayor cuando la operación se realizaba cuando el niño tenía menos de 1 año, y se multiplicaba por seis cuando se utilizaba una técnica de velofaringoplastia más elaborada. Cuando se planifica la primera operación del paladar

							en niños con síndrome de Pierre Robin, se debe basar en una clasificación de los problemas neonatales y una investigación de su estado clínico. En niños en riesgo, el procedimiento de palatoplastia debe posponerse hasta la edad de 12 a 18 meses.
Paul Hong , Michael McNeil, Donald B Kearns, Anthony E Magit (52)	Estudio prospectivo	2012	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Irlanda	El objetivo del presente estudio fue realizar la primera evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud después de la MDO.	El cuestionario del Inventario de Beneficios Infantiles de Glasgow (GCBI) se distribuyó de manera retrospectiva a los cuidadores de todos los niños que se habían sometido a MDO en las instituciones de los autores entre enero de 2007 y diciembre de 2010. Se excluyeron los pacientes que se sometieron a otros procedimientos quirúrgicos mayores.	La tasa de respuesta fue del 84% (21 de 25 cuestionarios completados). La puntuación media total del GCBI fue +54 (DE, 19,5), lo que demostró un beneficio general subjetivo en la calidad de vida relacionada con la salud después de la MDO. Todos los dominios dentro del GCBI también obtuvieron puntajes en el rango positivo, lo que indica mejoras específicas del dominio en la calidad de vida relacionada con la salud. No hubo diferencias significativas en las puntuaciones del GCBI entre pacientes con PRS sindrómico y pacientes con PRS aislado; Se observaron resultados similares entre pacientes con traqueotomía y pacientes sin traqueotomía.

Liu Jiayu, Sun Jing, Chen Yiyang, Li Fan (53)	Revisión sistemática	2021	Frontiers in pediatrics.	Suiza	Comparar y estudiar los cambios en la ingesta de alimentos, el peso, la longitud corporal, el IMC, el nivel de albúmina en sangre y otros indicadores de los bebés con la secuencia de Pierre-Robin (PRS) antes y después de la operación de osteogénesis por distracción bilateral de la mandíbula, para explorar el efecto de la distracción. osteogénesis en pacientes con PRS sobre la mejora del estado nutricional.	Se seleccionaron los niños con PRS que ingresaron en el Departamento de Cirugía Oral y Maxilofacial del Centro Médico para Mujeres y Niños de Guangzhou desde julio de 2015 hasta diciembre de 2020. Todos los pacientes aceptaron la cirugía de osteogénesis por distracción mandibular bilateral y se registraron los indicadores pre y postoperatorios, como ingesta de alimentos, peso, longitud, nivel de albúmina en sangre y otros. El IMC se calculó con base en los indicadores mencionados anteriormente y se realizó un análisis estadístico comparativo.	1. Todos los pacientes fueron alimentados con leche entera antes de la primera cirugía, y el promedio de calorías por kg fue de 91,8 kcal/kg, significativamente menor que el estándar (100-150 kcal/kg), lo que sugiere la ingesta nutricional general de los pacientes con PRS. es bajo; 2. Se utilizaron pruebas t para muestras independientes para analizar los indicadores preoperatorios y posoperatorios. El percentil WFA aumentó de $14,16 \pm 2,17$ a $15,01 \pm 1,85$ % ($P = 0,0048$), la puntuación z de WFA aumentó de $-2,40 \pm 0,18$ a $-1,90 \pm 0,14$ después de la cirugía ($P = 0,0010$), el percentil LFA aumentó de $20,04 \pm 3,48$ a $33,67 \pm 4,29$ % ($P = 0,0098$), la puntuación z del LFA aumentó de $-2,09 \pm 0,19$ a $-1,42 \pm 0,23$ ($P = 0,0009$), la puntuación z del IMC aumentó de $-1,95 \pm 0,22$ a $-1,39 \pm 0,16$ ($P = 0,0408$), El ALB aumentó de $37,06 \pm 0,51$ a $42,85 \pm 0,30$ g/L ($P < 0,001$), lo que indica que el físico de los pacientes mejoró después de la cirugía de osteogénesis por distracción, principalmente se reflejó en el levantamiento de las curvas de peso y crecimiento de longitud; la forma del cuerpo también mejoró, lo que indica que el estado nutricional de los pacientes después de
---	----------------------	------	--------------------------	-------	---	--	--

							la cirugía también mejoró. Conclusión: La cirugía de osteogénesis por distracción mandibular bilateral tiene un efecto positivo en el estado nutricional de los niños con PRS. Este efecto se refleja principalmente en la mejora de los indicadores físicos del cuerpo después de la cirugía.
Hanna-Leena Kristiina Kukkola, Pia Vuola, Maija Seppä-Moilanen, Päivi Salminen, Turkka Kirjavainen (54)	Estudio prospectivo	2021	Royal College of Paediatrics and Child Health	Inglaterra	Causa de apnea obstructiva del sueño dependiente de la posición en bebés	Completar una evaluación polisomnográfica (PSG) del efecto de la posición al dormir sobre la AOS en bebés con PRS menores de 3 meses de edad. Analizamos un conjunto de datos de 10 años de un centro de referencia nacional de 76 bebés con PRS. La PSG se realizó registros diurnos para 67 en posición supina, lateral y prona para dormir cuando fue posible. En la mayoría de los casos, el registro incluyó un ciclo de sueño con movimientos oculares no rápidos (NREM) y con movimientos oculares rápidos (REM) en cada posición.	Un tercio de los bebés (9/76, 12%) tenían AOS grave y necesitaban una intervención de tratamiento antes de la PSG. Durante la PSG, se observó AOS con un índice de apnea e hipopnea obstructiva (OAHÍ) >5 por hora en el 82 % (55/67) de los lactantes. La AOS era más grave en posición supina y más leve en posición lateral o prona. La mediana del OAHÍ en posición supina, lateral y prona fue de 31, 16 y 19 por hora de sueño (p=0,003). Para el 68% (52/67) de los lactantes, se consideró suficiente ningún tratamiento o el tratamiento posicional solo.
Okensama M La-Anyane, Natalia B Whitney, Kelly A Harmon, Anatoli F Karas, Jill S	Estudio Retrospectivo	2023	Journal of Craniofacial Surgery	Estados Unidos	El propósito de este estudio fue examinar la morbilidad y mortalidad asociadas a la traqueotomía en pacientes craneofaciales para identificar oportunidades para mejorar la atención clínica y el pronóstico del paciente.	El estudio fue una revisión retrospectiva de pacientes craneofaciales pediátricos que fueron traqueostomizados entre 2016 y 2022. Se analizaron datos sobre sus datos demográficos, diagnósticos craneofaciales, anomalías endoscópicas de las vías respiratorias, clasificación del grado de visión de la intubación, complicaciones relacionadas con la	Dieciséis de los 17 pacientes pediátricos traqueotomizados tenían la secuencia de Pierre-Robin, y 5 de esos pacientes tenían un diagnóstico craneofacial sindrómico adicional. Se encontraron anomalías adicionales de las vías respiratorias en el 82,4% de los pacientes. La duración

Jeffe, Christina Tragos (55)						traqueotomía y causas de mortalidad.	media de la estancia hospitalaria tras la traqueotomía fue de 4,08 meses. La infección fue la complicación más común, observada en el 94,1% de los pacientes, seguida de la granulación del estoma en el 76,5% de los pacientes. Se observaron dos muertes: una tras la retirada compasiva del soporte del ventilador y la otra tras el desplazamiento accidental del tubo de traqueotomía.
Nicolas Leboulanger, Arnaud Picard, Véronique Soupre, Guillaume Aubertin, Françoise Denoyelle, Eva Galliani, Gilles Roger, Eréa-Noël Garabedian, Brigitte Fauroux (56)	Revisión sistemática	2010	American Academy of Pediatrics	Estados Unidos	El objetivo del estudio fue determinar los beneficios clínicos y fisiológicos de la asistencia respiratoria no invasiva (NRS) (presión positiva continua en las vías respiratorias o ventilación con presión positiva no invasiva) para bebés con una secuencia de Pierre Robin (PRS).	Se analizaron los patrones respiratorios, los esfuerzos respiratorios y el intercambio de gases de 7 bebés con PRS durante la respiración espontánea y durante la NRS. Se evaluaron los resultados clínicos con la duración de la NRS y la necesidad de traqueotomía y/o soporte nutricional.	En comparación con la respiración espontánea, los patrones respiratorios, los esfuerzos respiratorios y las presiones transcutáneas de dióxido de carbono mejoraron durante la NRS; la frecuencia respiratoria media disminuyó de 55 ± 9 a 37 ± 7 respiraciones por minuto ($P = 0,063$), el tiempo inspiratorio medio/ciclo de trabajo total disminuyó de $59 \pm 9\%$ a $40 \pm 7\%$ ($P = 0,018$), la La oscilación media de la presión esofágica disminuyó de 29 ± 13 a 9 ± 4 cm H ₂ O ($P = 0,017$), el producto presión diafragmática-tiempo disminuyó de 844 ± 308 a 245 ± 126 cm H ₂ O-segundo por minuto ($P = 0,018$), y la presión media de dióxido de carbono transcutáneo durante el sueño disminuyó de 57 ± 7 a 31 ± 7 mm Hg ($P = 0,043$). Todos los pacientes pudieron ser

							datos de alta exitosamente del hospital con NRS. La duración media de la NRS fue de $16,7 \pm 12,2$ meses. Se pudo retirar el soporte nutricional a seis pacientes y ninguno requirió una traqueotomía.
Kevin C Lee, Sidney B Eisig, Sung-Ki ang Chuang, Michael A Perrino (57)	Estudio Retrospectivo	2019	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	El propósito de este estudio fue determinar si la realización de osteogénesis por distracción mandibular (MDO) durante el período neonatal aumentó las complicaciones hospitalarias, medidas a través de la carga de atención médica.	Este fue un estudio de cohorte retrospectivo de la base de datos de pacientes hospitalizados para niños de 2000 a 2011. Se incluyeron bebés que recibieron MDO antes de los 12 meses de edad. El principal predictor del estudio fue la edad de distracción, clasificada como neonatal o no neonatal. Los predictores secundarios fueron la demografía del paciente, las características de hospitalización, el diagnóstico y los procedimientos. Los resultados fueron el número de procedimientos realizados, la duración de la estancia postoperatoria (pLOS), los gastos hospitalarios y la tasa de transferencia al alta. Los resultados se compararon entre los predictores primarios utilizando χ^2 y pruebas t independientes de 2 muestras. Se crearon múltiples modelos de regresión lineal y logística utilizando predictores clínicamente relevantes para evaluar el efecto independiente de la edad neonatal en cada resultado.	La muestra del estudio estuvo compuesta por 102 pacientes, de los cuales 50 (49,0%) estuvieron distraídos en el período neonatal. Los pacientes neonatales con MDO tenían más probabilidades de tener paladar hendido (86,0 % frente a 55,8 %; $P < 0,001$) y presentar dificultades de alimentación (38,0 % frente a 19,2 %; $P = 0,036$) que fueron tratados mediante nutrición parenteral total (26,0 % vs 9,6%; $P = 0,030$) pero por lo demás no tenían características significativamente diferentes en comparación con los pacientes no neonatales. Los modelos de regresión múltiple confirmaron que la edad neonatal no influyó en ninguno de los resultados del estudio, aunque se encontró que otros predictores secundarios influyeron en la pLOS, los costos hospitalarios y el número de procedimientos hospitalarios.

Juan Li, Yan Liu, Xingan g Yuan, Xiongh ui Ding, Yongqi ang Guo, Lin Qiu (58)	Estudio prospectivo	2020	Journal of Craniofacial Surgery	Estados Unidos	Presentar la evaluación dinámica del tamaño de la mandíbula y las vías respiratorias superiores entre pacientes infantiles chinos después de una osteogénesis por distracción mandibular en un seguimiento a corto plazo y comparar las mediciones previas a la distracción con un control normal de la misma edad y sexo.	Todos los pacientes se sometieron a una tomografía computarizada (TC) antes de la osteogénesis por distracción mandibular (T0), al final de la fase de distracción (T1) y 3 meses después del final de la fase de distracción antes de la retirada del distractor (T2). Se utilizó un software de computadora de análisis de TC MIMICS para analizar las variables anatómicas del tamaño de las vías respiratorias superiores y el tamaño de la mandíbula. Todo el análisis se basó en un nivel de significancia de 0,05.	Ocho pacientes con secuencia de Pierre Robin diferían principalmente en la longitud del cuerpo mandibular y la dimensión anteroposterior mínima de la vía aérea retroglosa respecto del control. Después de la osteogénesis por distracción mandibular, la longitud del cuerpo mandibular y la altura de la rama aumentaron significativamente; la altura de la rama también aumentó después de 3 meses de consolidación. Sólo se observó un pequeño aumento en la dimensión de las vías respiratorias del área retroglosa en T2 en comparación con T1.
Leo Li, Andre w R Scott (59)	Estudio Retrospectivo	2020	Otolaryngology-Head and Neck Surgery	Inglaterra	Comparar las tendencias de crecimiento entre bebés con secuencia de Pierre Robin (PRS) con los estándares de crecimiento normales de la Organización Mundial de la Salud (OMS).	Se incluyeron veinticuatro bebés con PRS sindrómico y no sindrómico (54% hombres) tratados en un centro médico académico urbano entre 2009 y 2017. Los bebés con hipoventilación sintomática se sometieron a osteogénesis por distracción mandibular (71%). Los pesos se registraron aproximadamente en intervalos de 1 a 3 meses desde el nacimiento hasta los 12 meses, con edades ajustadas según la prematuridad. Se calculó el percentil 50 (P50) para esta cohorte y se comparó con los estándares de la OMS.	En total, se incluyeron 135 entradas de peso para 24 sujetos. El peso al nacer P50 fue similar al estándar de la OMS (mujeres: 0,09 kg por encima de la OMS [IC del 95%, -0,25 a +0,43; puntuación z = 0,19]; hombres: 0,38 kg por debajo de la OMS [IC del 95%, -0,77 a 0,00; puntuación z = -0,79]). Se observó una tasa de crecimiento más lenta entre los bebés de ambos sexos con PRS: en el mes 5, el PRS P50 entre las mujeres estaba 1,42 kg por debajo del estándar de la OMS (IC del 95 %, -1,77 a -1,07; puntuación z = -1,64). Entre los hombres en el mes 3, el PRS P50 estaba 1,68 kg por debajo del estándar de la OMS (IC del 95 %, -2,12 a -1,24;

							puntuación $z = -2,19$). Al mes 12, las deficiencias de peso se habían resuelto en ambos grupos.
Michael E Lidsky, Timothy A Lander, James D Sidman (60)	Estudio prospectivo	2008	American Laryngological Rhinological and Otological Society	Estados Unidos	Observar las tasas de colocación de sondas de gastrostomía (sonda G) en la secuencia Pierre Robin (PRS) y determinar si aliviar la obstrucción de las vías respiratorias resuelve las dificultades de alimentación.	Se analizó a los pacientes para detectar la aparición de colocación de sonda gástrica, trastornos neurológicos e intervención de las vías respiratorias, incluida traqueotomía y osteogénesis por distracción mandibular.	Sesenta y siete pacientes con PRS se dividieron en dos categorías: 51 (76,1%) PRS aislado (iPRS) y 16 (23,9%) con trastornos y síndromes adicionales (sPRS). Luego, los pacientes fueron divididos en dos subgrupos: los que recibieron intervención temprana de las vías respiratorias y los que recibieron intervención tardía o ninguna intervención de las vías respiratorias. De los 51 niños iPRS, 12 (23,5%) recibieron intervención temprana de las vías respiratorias, ninguno de los cuales requirió una sonda gástrica. Hubo 39 (76,5%) niños que recibieron intervención tardía o ninguna intervención de las vías respiratorias, y 5 (12,8%) de ellos requirieron la colocación de una sonda gástrica. De los 16 niños con sPRS, 8 (50%) recibieron intervención temprana de las vías respiratorias y 7 (87,5%) de ellos todavía requirieron una sonda gástrica. De los 8 pacientes restantes (50%) con sPRS que recibieron una intervención tardía o ninguna intervención de las vías respiratorias, 5 (62,5%) requirieron

							una sonda de gastrostomía.
Dongyu an Luo, Yiyang Chen, Hongta o Wang, Ting Li, Li Fan, Wu Wenli, Liu Jiayu, Hao Jiansuo (61)	Estudio prospectivo	2018	Journal of Craniofacial Surgery	Estados Unidos	Verificar el efecto de la osteogénesis por distracción mandibular sobre la velocidad del peso en bebés con síndrome de Pierre Robin grave	Para observar la influencia de la edad del paciente con PRS en el momento de la MDO en su desarrollo, los autores analizaron retrospectivamente el peso corporal preoperatorio y posoperatorio en 41 niños con PRS que se sometieron a tratamiento con MDO entre 2014 y 2016.	Después del procedimiento MDO, los percentiles de peso corporal de los bebés PRS con paladar hendido fueron comparables a los de aquellos sin paladar hendido en el momento de la cirugía de palatoplastia. El percentil de peso corporal subió rápidamente a $74,0 \pm 35,2$ en el momento de retirar el distractor, desde $46,7 \pm 18,2$ en el momento de la MDO. En conclusión, la MDO temprana fue beneficiosa en casos graves de PRS para que los pacientes recuperaran el peso corporal y permitieran una cirugía de palatoplastia más temprana.
Denise Manica, Cláudia Schweiger, Leo Sekine, Simone Chaves Fagondes, Marisa Gasparin, Debora h Salle Levy, Gabriel Kuhl, Marcus Vinicius Collares, Paulo José Cauduro Marostica (62)	Estudio Retrospectivo	2016	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Irlanda	Evaluar el desempeño de dos clasificaciones de obstrucción de las vías respiratorias por glosoptosis para predecir la gravedad de los síntomas y la dificultad de exposición laríngea en pacientes con Secuencia Robin (RS).	Se inscribieron todos los RS diagnosticados en HCPA desde octubre de 2012 hasta febrero de 2015, un total de 58 personas. Se clasificaron en RS aislado, RS-Plus y RS sindrómico. Los pacientes fueron sometidos a una endoscopia del sueño y un investigador ciego les atribuyó una puntuación según Yellon y de Sousa. La evaluación de la gravedad de los síntomas se realizó según lo definido por la clasificación de Cole.	Veinticuatro pacientes fueron identificados como RS aislado (41,4%), 19 pacientes se presentaron como RS-Plus (32,7%) y 15 pacientes tuvieron síndromes diagnosticados bien definidos (25,9%). Se encontraron anomalías concomitantes de las vías respiratorias en 18 pacientes (31%). En concreto, el 17,4% de los RS aislados, el 55,6% de los RS-Plus y el 28,6% del grupo sindrómico presentaban dichas anomalías ($P = 0,03$). La probabilidad de presentar síntomas clínicos graves según la clasificación de Cole fue mayor en el grado 3 de la clasificación de Yellon (68,4%, $P =$

							0,012) y en la clasificación moderada y grave de Sousa (61,5% y 62,5%, respectivamente, $P = 0,015$) que en los grados más leves. de obstrucción. Estos hallazgos se consideraron significativos incluso después de controlar la edad del paciente. La dificultad de exposición laríngea se correlacionó con De Sousa y Yellon ($Rho = 0,41$ y $Rho = 0,43$, respectivamente; $P < 0,05$).
Denise Manica, Cláudia Schweiger, Leo Sekine, Simone Chaves Fagundes, Gabriel Kuhl, Marcus Vinicius Martins Collares, Paulo José Cauduro Marostica (63)	Estudio Retrospectivo	2016	Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery	Escocia	Buscar sistemáticamente en la literatura el uso de laringoscopia de fibra óptica flexible (FFL) en pacientes con Secuencia Robin (RS), en diversos escenarios clínicos.	Revisión sistemática utilizando una estrategia de búsqueda sensible centrada en pacientes RS y FFL.	Se incluyeron 48 artículos de texto completo en esta revisión sistemática. No se pudo calcular ninguna medición metanálisis resumida debido a la heterogeneidad de las intervenciones y los resultados. Los enfoques de FFL se agruparon en cinco temas, de la siguiente manera: Clasificación endoscópica: no hay evidencia sobre la superioridad de la sedación despierto sobre la sedación ligera y correlación de las escalas de clasificación con la gravedad de los síntomas. Anomalías de las vías respiratorias: alta incidencia de lesiones concomitantes además de la glosptosis. Evaluación de la deglución: aún no hay validación frente a la fluoroscopia (estándar de oro). Ayuda de intubación para ventilación mecánica: los broncoscopios

							ultrafinos mejoran las tasas de éxito de la intubación. Monitoreo de los resultados del tratamiento: no hay consenso sobre los parámetros ideales a verificar.
Denise Manica, Cláudia Schweiger, Leo Sekine, Simone Chaves Fagundes, Gabriel Kuhl, Marcus Vinicius Collares, Paulo José Cauduro Marostica (64)	Estudio Retrospectivo	2017	Sleep Medicine Journal ScienceDirect	Países Bajos	Evaluar la asociación de parámetros polisomnográficos con la gravedad de los síntomas en pacientes con secuencia Robin (RS).	Se inscribieron todos los pacientes diagnosticados con RS en el Hospital de Clínicas de Porto Alegre desde octubre de 2012 hasta junio de 2016. Se clasificaron en RS aislado, RS-plus y RS sindrómico. Se realizó polisomnografía (PSG), excepto en aquellos pacientes que necesitaron soporte respiratorio. La gravedad de los síntomas se evaluó según lo definido por Cole et al.	Se inscribieron en el estudio un total de 80 participantes. Cincuenta y cinco de ellos pudieron someterse a una polisomnografía. El empeoramiento de los parámetros de PSG estudiados se asoció con un aumento en la clasificación de la gravedad clínica, de la siguiente manera: índice de desaturación (OR 1,27; IC 95%; 1,07-1,51; R2 = 19,8%; p = 0,006); índice de apnea/hipopnea (OR 1,13; IC 95%; 1,01-1,26; R2 = 12,5%; p = 0,02); saturación media de oxígeno del sueño (OR 0,16; IC 95%; 0,05-0,52; R2 = 22,6%; p = 0,002); nadir de saturación de oxígeno (OR 0,73; IC 95%; 0,56-0,96; R2 = 10,0%; p = 0,02); porcentaje de tiempo con saturación de oxígeno <90% (OR 9,49; IC 95%; 1,63-55,31, R2 = 37,6%; p = 0,012); y porcentaje de tiempo que presentó obstrucción (OR 2,5; IC 95%; 1,31-4,76; R2 = 25,1%; p = 0,006).

Denise Manica, Cláudia Schweiger, Leo Sekine, Simone Chaves Fagundes, Gabriel Kuhl, Marcus Vinicius Collares, Paulo José Cauduro Marostica (65)	Revisión sistemática	2017	American Laryngological and Rhinological and Otological Society	Estados Unidos	Evaluar el desempeño de los sistemas de clasificación endoscópica de glosoptosis en la identificación de manifestaciones clínicas graves en niños con secuencia de Robin (RS).	Se inscribieron en esta cohorte todos los pacientes RS diagnosticados en el Hospital Clínico de Porto Alegre entre octubre de 2012 y junio de 2016. Los pacientes fueron sometidos a endoscopia del sueño y fueron clasificados según Yellon (Y) y de Sousa et al. (S) escalas. La evaluación de la gravedad de los síntomas se realizó según lo definido por Cole et al. El resultado de interés fue la clasificación clínica de Cole grado 3.	Ochenta pacientes fueron elegibles para el análisis. La sensibilidad (Y: 56,2%, S: 28,1%, $P < 0,001$) y la especificidad (Y: 85,4%, S: 93,8%, $P = 0,038$) en la identificación de pacientes con síntomas clínicos graves (es decir, grado 3 de Cole) fueron estadísticamente diferente entre las clasificaciones Y y S. Se observó una correlación general baja pero significativa para las clasificaciones Y ($\rho = 0,372$, $p < 0,001$) y S ($\rho = 0,439$, $p < 0,001$) en comparación con la clasificación de Cole. El odds ratio de diagnóstico (DOR) para Y (DOR: 7,53; intervalo de confianza [IC] del 95 %: 4,15-10,90) y S (DOR: 5,87; IC del 95 %: 1,86-9,87) fueron equivalentes ($P = 0,92$). Además, el área bajo la curva de las curvas de características operativas del receptor no fue significativamente diferente entre ellas. El índice de probabilidad positivo fue de 3,86 (IC del 95%: 1,82-8,16) y 4,50 (IC del 95%: 1,32-15,36) para Y y S, respectivamente.
Ilza Lazarini Marques, Suely Prieto de Barros Almeida Peres,	Revisión sistemática	2004	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Comparar las curvas de crecimiento (peso y longitud) de dos grupos de lactantes con secuencia de Robin (RS) aislada tratados con intubación	Nueve niños recibieron una fórmula láctea suplementada con 5% a 7% de polímeros de glucosa y 3% a 5% de triglicéridos de cadena media (grupo 1), y 14 niños recibieron una fórmula láctea únicamente (grupo 2). Se midieron el peso y la	No se observaron diferencias significativas en la longitud entre los dos grupos. Las curvas de peso promedio obtenidas para los dos grupos estaban por debajo del percentil 50 del Centro Nacional de

Heloisa Bettiol, Marco Antonio Barbieri, Mauro Andrea, Luiz De Souza (67)					nasofaríngea (NPI), un grupo recibiendo dieta hipercalórica y la otra dieta normal para la edad, y comparar las tasas de crecimiento y la duración de la NPI entre los dos grupos.	longitud al nacer y cada mes hasta los 6 meses de vida para la construcción de curvas de crecimiento de peso y longitud. También se determinó el tiempo de uso de la sonda nasogástrica, la edad de inicio de la NPI y la duración de la NPI.	Estadísticas de Salud, pero el aumento de peso fue mayor en el grupo 1. La duración de la NPI fue más corta en este grupo.
Ilza Lazzarini Marques, Rosana Prado-Oliveira, Vera Helena Valente Leirião, José Carlos Jorge, Luiz de Souza (68)	Estudio prospectivo	2010	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Evaluar la capacidad de alimentación oral, el proceso de deglución y el riesgo de aspiración, tanto clínicamente como durante la evaluación endoscópica de fibra óptica de la deglución, en lactantes con secuencia de Robin aislada tratados exclusivamente con intubación nasofaríngea y técnicas de facilitación de la alimentación.	Once lactantes con secuencia de Robin aislada, menores de 2 meses, tratados mediante intubación nasofaríngea.	El estado respiratorio de todos los lactantes mejoró después de la intubación nasofaríngea; El 72% de ellos presentó riesgo de aspiración durante la evaluación endoscópica de la deglución con fibra óptica en T1. Este riesgo fue menos frecuente cuando se administró leche espesa a los lactantes y en evaluaciones posteriores (T2 y T3).
Alexander P Marston, Terral Patel, Phayvannh P Pecha, Shaun A Nguyen, Christopher M Discolo (69)	Estudio Retrospectivo	2021	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Este estudio recopiló datos nacionales de pacientes hospitalizados para investigar el impacto de la especialidad y el tamaño del hospital en los resultados de los pacientes después de la osteogénesis por distracción mandibular (MDO).	Se utilizó la base de datos Kids' Inpatient Database para identificar pacientes menores de 12 meses de edad con secuencia de Pierre Robin (PRS) que se sometieron a MDO en uno de los siguientes años: 2006, 2009 y 2012.	La duración media de la estancia hospitalaria fue de 24 y 30 días para los pacientes con PRS no sindrómico y sindrómico, respectivamente ($P = 0,066$). Los pacientes con un diagnóstico sindrómico en comparación con los no sindrómicos tuvieron una mayor incidencia de colocación de sonda de gastrostomía (21,8 frente a 12,7 %, $P = 0,045$). El análisis univariado mostró que una proporción menor de pacientes en hospitales infantiles en comparación con

							hospitales no infantiles necesitaron una o más intervenciones relacionadas con las vías respiratorias o la nutrición (19/148 [12,8 %] frente a 31/127 [24,4 %]; $P = 0,012$) y tuvo una menor incidencia de un alta no rutinaria (traslado o muerte del paciente; 7,4% frente a 40,0% no rutinario; $P < 0,001$). El análisis multivariable reveló además que los pacientes en hospitales infantiles tenían menos probabilidades de recibir el alta no rutinaria (OR = 0,07; IC del 95 %: 0,02 a 0,32).
Joline F Merma ns, Birgit I Lissenb erg-Wit te, Christi ne D L Van Gogh, Chantal J M Broers, Johann a M Van Hagen, Rob L M Strijers, Johan P W Don Griot (70)	Estudio prospecti vo	2018	The Cleft Palate Craniofacia l Journal	Estado s Unidos	Evaluación objetiva de la eficacia de la adhesión lengua-labio (TLA) en el manejo de secuencia de Robin (RS).	Se buscó en la base de datos craneofacial de Amsterdam UMC, Vrije Universiteit Amsterdam para identificar bebés con RS que se sometieron a adhesión del labio lingual (TLA). Se identificaron cuarenta y un bebés RS que se sometieron a TLA entre 1993 y 2016.	Se incluyeron 41 pacientes RS que tuvieron TLA con una edad promedio de 26,6 días. En 16 casos se realizó una polisomnografía pre y postoperatoria. En 13 de estos casos (81,3%) se observó mejoría, en 2 (12,5%) los resultados no fueron concluyentes y en 1 (6,3%) no se observó mejoría. Los pacientes fueron extubados tras una media de 2,2 días. La estancia hospitalaria media fue de 40,2 días. En 7 pacientes fue necesaria la reintervención por dehiscencia de la herida. La edad media de liberación de TLA fue de 9,7 meses. Al alta, 9 (22%) niños todavía necesitaban apoyo nutricional total debido a dificultades alimentarias persistentes. El

							crecimiento medio desde el nacimiento hasta la liberación de las adherencias fue de 4,6 kg.
Yoshinari Morimoto, Aiko Ohyamaguchi, Mika Inoue, Chizuko Yokoe, Hiroshi Hanamoto, Uno Imaizumi, Mitsutaka Sugimura, Hitoshi Niwa (71)	Estudio Retrospectivo	2016	Journal of clinical anesthesia.	Estados Unidos	Identificar técnicas de manejo de las vías respiratorias y de intubación traqueal para glosopexia en bebés con obstrucción preexistente de las vías respiratorias bajo anestesia general.	Los registros médicos de estos bebés se examinaron retrospectivamente para evaluar lo siguiente: edad, sexo, altura y peso en el momento de la cirugía, estado de las vías respiratorias preoperatorias, ruta de intubación traqueal (oral o nasal), método para inducir la anestesia general, método para establecer las vías respiratorias. durante la ventilación con mascarilla, los aparatos utilizados para la intubación traqueal, la clasificación de Cormack-Lehane cuando se utiliza un laringoscopio Macintosh y un videolaringoscopio, y la necesidad de colocación de la vía aérea después de la extubación.	Se requirió posición prona y/o algún tipo de vía aérea antes de la cirugía en el 38,5% de los lactantes que necesitan glosopexia. La ventilación con mascarilla difícil fue común y ocurrió en el 50% de los pacientes, y la incidencia de colocación de las vías respiratorias durante la ventilación con mascarilla fue significativamente mayor en los bebés con obstrucción preoperatoria completa o incompleta (100%) que en los bebés con ronquidos (25%). De estos bebés de alto riesgo, el 25% no pudo ser intubado con un laringoscopio directo o Glidescope Cobalt y requirió intubación con fibra óptica.
Hüsamettin Oktay, Bülent Baydaş, Mustafa Ersöz (72)	Estudio prospectivo	2006	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Identificar los enfoques para el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias entre los recién nacidos con la secuencia de Pierre Robin	Este informe de caso describe un plato nutricional modificado y un bebé tratado con este aparato.	Las fotografías faciales, tomadas 18 meses después de la modificación aplicación de la placa de nutrición, mostró que el crecimiento facial y desarrollo volvieron a un patrón normal, y que el mandíbula había alcanzado el maxilar, En conclusión, el plato nutricional modificado parece ser una alternativa viable en el tratamiento de la secuencia de Pierre Robin para modalidades de tratamiento quirúrgico que son más agresivas en natura

Pinelopi K Palaska, Gregor y S Antonarakis, Sunjay Suri (73)	Revisión sistemática	2021	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Documentar y analizar la experiencia general de tratamiento institucional longitudinal de niños con secuencia de Robin (RS) no sindrómica desde la infancia hasta la edad adulta temprana.	Se documentaron y analizaron datos sobre el manejo de las vías respiratorias, el manejo nutricional, las intervenciones audiológicas, el tratamiento de ortodoncia y las intervenciones quirúrgicas en diferentes etapas de crecimiento/desarrollo. Se recopilaron datos comparativos de otros centros internacionales de la literatura.	El manejo de las vías respiratorias durante la infancia implicó la colocación en decúbito prono (92%), vía aérea nasofaríngea (6%), traqueotomía (2%) y osteogénesis por distracción mandibular (1%). La alimentación con sonda nasogástrica, de gastrostomía y/o de gastroyeyunostomía se utilizó en el 44%, con comederos Haberman en el 53% y con comederos Mead Johnson en el 3%. La enfermedad por reflujo gastroesofágico se documentó en el 6% de la muestra. Durante la infancia y los primeros años de la adolescencia, la cirugía de colgajo faríngeo se realizó en el 22% de los niños, mientras que el 11% tuvo cirugía palatina secundaria. El manejo audiológico incluyó el uso de tubos de timpanostomía en el 62%, y varios niños necesitaron múltiples reemplazos de tubos. Al menos al 18% se le diagnosticó apnea obstructiva del sueño. En el 4% se realizó adenoidectomía o adenoamigdalectomía. El análisis de los datos correspondientes a la niñez media y la adolescencia mostró que el tratamiento de ortodoncia se realizó en la mayoría de los niños por apiñamiento, agenesia dental y displasia esquelética y/o dental. La frecuencia de cirugía ortognática (<18%) fue baja.
--	----------------------	------	---------------------------------------	----------------	--	--	---

R W Parson s, D J Smith (74)	Estudio Retrospec tivo	1982	Plastic and Reconstructive Surgery	Estados Unidos	Los criterios generales para la adhesión lengua-labio en la anomalía de Pierre Robin se han formulado sobre la base de una revisión de 38 casos.	Evaluar los criterios de regla general para la adhesión lengua-labio en la anomalía de Pierre Robin	Los bebés con esta anomalía que no muestran un aumento progresivo de fuerza y peso después de siete días de cuidados intensivos no quirúrgicos o que no pueden ser extubados con éxito después de tres días deben tener una adherencia lengua-labio como siguiente paso en el tratamiento conservador.
Winnie Pradel, Günter Lauer, Jürgen Dinger, Uwe Eckelt (75)	Revisión sistemática	2009	Revista de Cirugía Oral y Maxilofacial	Estados Unidos	En la secuencia de Pierre Robin, la retrognatia y la glosptosis provocan obstrucción de las vías respiratorias en bebés con o sin paladar hendido. La distracción mandibular ha ganado aceptación para el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias. Sin embargo, las intervenciones quirúrgicas pueden provocar complicaciones. En nuestra institución, la tracción mandibular es el tratamiento estándar en casos de dificultad respiratoria grave.	Se realizó un estudio retrospectivo de todos los bebés tratados por secuencia de Pierre Robin en nuestra institución desde 1979 hasta 2007. Se evaluó el diagnóstico y el tipo de tratamiento (posicionamiento/placa palatina o tracción mandibular). La placa palatina tenía varias protuberancias en la cresta alveolar anterior para dirigir la lengua hacia adelante. La tracción mandibular se aplicó utilizando pesos transmitidos a la mandíbula mediante una placa hecha a medida fijada a la mandíbula con un cableado circunferencial.	Diecinueve niños requirieron tratamiento de las vías respiratorias debido a episodios cianóticos repetidos y trastornos de adaptación respiratoria. De estos 19 niños, 8 habían sido diagnosticados con secuencia pura de Pierre Robin y 11 presentaban además otras anomalías congénitas. De los 19 pacientes, 10 (56%) fueron tratados de forma conservadora mediante posición lateral o prona y/o usando una placa palatina para estimular la lengua. En 8 pacientes, el manejo conservador no fue suficiente y se realizó tracción mandibular continua durante 2 a 5 semanas utilizando pesas de 50 a 200 g. Un paciente requirió una traqueotomía debido a traqueomalacia.

Gary F Rogers, Asher A T Lim, John B Mulliken, Bonnie L Padwa (77)	Estudio prospectivo	2009	Journal of Oral and Maxillofacial Surgery	Estados Unidos	El propósito de este estudio fue determinar la longitud y posición mandibular en pacientes con secuencia de Robin no sindrómica versus sindrómica.	Se analizaron cefalogramas laterales de 51 niños con secuencia Robin. El grupo I estuvo formado por sujetos no sindrómicos (NS) y el grupo II estuvo formado por sujetos con los 4 diagnósticos sindrómicos (S) más comunes. Las mediciones cefalométricas incluyeron el punto A de la silla-nasion (SNA), el punto B de la silla-nasion (SNB), el pogonion-sella-nasion (SNPg), el pogonion-gonion-articular (ArGoPg), el pogonion-articulación temporomandibular (TmPg), -gonion (ArGo) y gonion-pogonion (GoPg). Las diferencias entre grupos y subgrupos se compararon mediante la prueba t.	Hubo 26 pacientes NS (edad media, 6,8 años) y 25 pacientes S (edad media, 8,7 años); la edad media fue estadísticamente diferente entre los grupos ($P = 0,04$); por lo tanto, las mediciones cefalométricas se compararon con valores normales de la misma edad. Los síndromes incluyeron Stickler ($n = 10$), microsomía facial bilateral ($n = 8$), velocardiofacial ($n = 4$) y Treacher Collins ($n = 3$). La SNA fue estadísticamente diferente de lo normal en ambos grupos (NS, $P = 0,017$; S, $P = 0,007$); sin embargo, la SNB no fue diferente de lo normal en ninguno de los grupos (NS, $P = 0,175$; S, $P = 0,537$). El SNPg ($0,007$) fue significativamente mayor de lo normal en los pacientes NS ($P = 0,007$), pero no en los pacientes S ($P = 0,702$). SNA, SNB y SNPg no fueron significativamente diferentes entre los grupos. En ambos grupos, la longitud mandibular fue corta ($P = 0,00$), especialmente en los pacientes S ($P = 0,049$), el cuerpo mandibular era pequeño (NS, $P = 0,00$; S, $P = 0,00$), y el ángulo gonial más obtuso (NS, $P = 0,006$; S, $P = 0,000$) de lo normal. La longitud de la rama fue significativamente más corta de lo normal sólo en los pacientes S ($P = 0,019$). La longitud
--	---------------------	------	---	----------------	--	--	--

							mandibular (TmPg) fue menor de lo normal en todos los subgrupos S pero con una amplia variabilidad. Hubo diferencias estadísticamente significativas entre los subgrupos S con respecto a la posición sagital mandibular (SNB, $P = 0,00$; SNPg, $P = 0,00$) y la longitud mandibular (TmPg, $P = 0,008$). No hubo diferencias en los subgrupos S con respecto a edad, SNA, ArGo, GoPg y ArGoPg. Hubo diferencias estadísticamente significativas entre los subgrupos S con respecto a la posición sagital mandibular (SNB, $P = 0,00$; SNPg, $P = 0,00$) y la longitud mandibular (TmPg, $P = 0,008$). No hubo diferencias en los subgrupos S con respecto a edad, SNA, ArGo, GoPg y ArGoPg. Hubo diferencias estadísticamente significativas entre los subgrupos S con respecto a la posición sagital mandibular (SNB, $P = 0,00$; SNPg, $P = 0,00$) y la longitud mandibular (TmPg, $P = 0,008$). No hubo diferencias en los subgrupos S con respecto a edad, SNA, ArGo, GoPg y ArGoPg.
Jakub J Słowiński, Alexandra Czarnecka (78)	Estudio prospectivo	2016	Int J Pediatr Otorrinolaringol	Irlanda	El objetivo de este estudio numérico fue identificar los resultados de la simulación de crecimiento modulado del hueso mandibular	La simulación numérica se realizó en el entorno Ansys 16.2. Se desarrollaron dos modelos FEM (método de elementos finitos) de la mandíbula de un recién nacido (un modelo espacial y otro plano). El procedimiento simuló un período de tracción de 20	Los cálculos de simulación realizados en los modelos desarrollados mostraron que la modulación tuvo una influencia significativa en el ritmo de crecimiento óseo. En cada uno de los casos

					durante la tracción en el tratamiento con Secuencia Pierre-Robin (PRS).	semanas. La medida de crecimiento adoptada fue el aumento de la longitud mandibular, definida como la distancia entre los puntos anatómicos Co-Pog utilizados en el análisis cefalométrico.	analizados, la modulación del crecimiento resultó en un aumento del ritmo. El mayor valor de aumento fue de 6,91 mm. El crecimiento modulado con la variante de carga más beneficiosa aumentó el valor básico del crecimiento hasta en un 24,6%, y el crecimiento con la variante menos beneficiosa aumentó en un 7,4%.
Rosaline Zhang, Ian Hoppe, Jesse A Taylor, Scott Bartlett (83)	Estudio Retrospectivo	2018	American Society of Plastic and Reconstructive Surgeons	Estados Unidos	Este estudio revisa exhaustivamente la literatura para evaluar y comparar la eficacia de MDO y TLA para mejorar los resultados de las vías respiratorias y la alimentación. Se realizó una búsqueda utilizando las bases de datos MEDLINE (interfaz PubMed) y Embase para publicaciones entre 1960 y junio de 2017.	Se realizó una búsqueda utilizando las bases de datos MEDLINE (interfaz PubMed) y Embase para publicaciones entre 1960 y junio de 2017. Los artículos seleccionados se analizaron con respecto al nivel de evidencia 40, datos demográficos de los pacientes, duración del seguimiento, diagnóstico, tipo de distractor, vía aérea y alimentación. resultados. Con la excepción de dos estudios 41, 42, todos los estudios incluyeron una cohorte mixta de sujetos con PRS sindrómicos y aislados. Presentamos nuestros criterios de búsqueda y selección de literatura y metodología de medición de resultados.	Los resultados de las vías respiratorias y los resultados de la alimentación extraídos de estudios individuales se presentan respectivamente, junto con los datos demográficos pertinentes de los pacientes y las complicaciones informadas. Resume los datos agregados para los resultados primarios, específicamente evitar la traqueotomía y lograr una alimentación oral completa en el último seguimiento. Dado que la mayoría de los estudios fueron series de casos de intervención única que no compararon directamente MDO y TLA, los cuatro estudios de comparación, el nivel más alto de evidencia disponible en la literatura.

Teng Wan, Guo Min Wang, Yusheng Yang (85)	Revisión sistemática	2014	Oral surgery, oral medicine, oral pathology and oral radiology.	Estados Unidos	El objetivo de este estudio fue evaluar el estado nutricional antes de la reparación del paladar hendido en pacientes con forma leve aislada de Secuencia de Pierre Robin (PRS).	Se compararon la historia detallada y el examen físico de 34 pacientes con PRS aislado de forma leve con los del grupo de control con paladar hendido aislado (PIC) a la edad de 2 y 12 meses.	La altura y el peso de los 2 grupos a los 2 meses fueron significativamente diferentes, mientras que no hubo diferencias significativas a los 12 meses. Las calificaciones de altura y peso para PRS mejoraron de 2 a 12 meses. Los grados de alimentación difirieron significativamente a los 2 meses entre los 2 grupos, pero no mostraron diferencias significativas a los 12 meses.
Ning Yin, Lei Fang, Xiaohua Shi, Hongqi ang Huang, Li Zhang (87)	Estudio Retrospectivo	2017	PLoS One	Estados Unidos	Evaluar un sistema de puntuación integral que combina manifestaciones clínicas de la secuencia Pierre Robin (PRS), incluida la gravedad de las dificultades respiratorias, el peso corporal y el grado preoperatorio de Cormack-Lehane, para su correlación con la decisión perioperatoria de manejo de las vías respiratorias PRS.	Se reclutaron retrospectivamente cuarenta niños PRS después de la cirugía. Los especialistas examinaron a todos los sujetos y calificaron las manifestaciones clínicas (1'-4'), el aumento de peso (1'-4'), las puntuaciones de disnea (1'-4') y el grado de Cormack-Lehane (1'-4'). Se analizó la correlación de las puntuaciones integradas y la necesidad de intubación endotraqueal o aplicación de mascarilla laríngea. Además, se determinó la correlación de la puntuación con la disnea posoperatoria y/o los niveles bajos de saturación de oxígeno en el pulso (SPO2) después de la extubación.	En nuestro estudio cada paciente individual tuvo una puntuación de 0' a 16', mientras que los números más altos representaron mayor riesgo de dificultad respiratoria. Todos los pacientes con puntuaciones integrales <10 puntos fueron sometidos a intubación endotraqueal con éxito. Los pacientes con una puntuación de 10 a 12 puntos tuvieron una tasa de éxito de la intubación del 47%, mientras que todos los pacientes con una puntuación >13 puntos requirieron un manejo de las vías respiratorias asistido por máscara laríngea y se consideró que tenían vías respiratorias difíciles. Se produjeron disnea después de la extubación y SPO2 baja posoperatoria entre los pacientes que obtuvieron una puntuación superior a 10 puntos.

Na Zhang, Zhe Mao, Yingqiu Cui, Yonghong Tan, Huanhuan Zhang, Xiaoxin Ye, Yingyi Xu (88)	Estudio Retrospectivo	2019	Medicine (Baltimore)	Estados Unidos	Se analizaron la duración óptima de la intubación después de la MDO y múltiples factores potencialmente asociados con la duración de la VM para proporcionar una base para las decisiones sobre la retirada segura de la VM para pacientes individuales.	Este estudio retrospectivo de un solo centro, no aleatorizado, incluyó a pacientes con PRS que se sometieron a MDO en el Centro Médico para Mujeres y Niños de Guangzhou desde noviembre de 2016 hasta agosto de 2018. Los pacientes fueron excluidos por falta de datos de casos. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Investigación de la institución antes de la recopilación de datos y se obtuvo el consentimiento informado por escrito de todos los padres o tutores. Los ensayos clínicos descritos en nuestro manuscrito se registraron en el Registro de ensayos clínicos de China y el número de registro fue ChiCTR1800018977. No se otorgó el consentimiento informado del estudio porque el diseño del estudio fue retrospectivo y el documento de aprobación de exención del consentimiento informado fue subido al Registro de Pruebas. Las opciones quirúrgicas están reservadas principalmente para bebés con obstrucción grave de las vías respiratorias que no responden a intervenciones no invasivas, incluida la posición prona y la aplicación de vías respiratorias nasofaríngeas, destinadas a mitigar la necesidad de traqueotomía. La obstrucción grave de las vías respiratorias se juzga mediante criterios de oximetría: grupos de desaturación con al menos 3 caídas <80 por ciento,[14] que se realizó en las proximidades de la intervención quirúrgica.	Setenta y cinco pacientes con síndrome PRS recibieron anestesia para procedimientos con dispositivos MDO y 73 fueron considerados elegibles para el estudio. En promedio, los bebés fueron ventilados durante 138,5 horas después de la operación (rango: 41 a 357 horas, DE: 60,9 horas). La cantidad de distracción requerida para estos pacientes osciló entre 12 y 20 mm (la media fue 15 mm) y los días de distracción que recibieron los pacientes oscilaron entre 5 y 11 (la media fue 7). En 1 paciente se produjo un desprendimiento inesperado de la intubación traqueal 2 días después de la cirugía y no se pudo realizar la reintubación traqueal debido a afecciones respiratorias. No hubo mortalidades en esta serie. Cuatro pacientes requirieron una segunda intubación, 1 recibió traqueostomía por una obstrucción de las vías respiratorias superiores potencialmente mortal y 2 pacientes desarrollaron estenosis traqueal. Tres pacientes necesitaron presión positiva continua en las vías respiratorias después de que los sujetos fueron desconectados del aire ambiente. Los datos demográficos y otros
--	-----------------------	------	----------------------	----------------	--	---	--

					Además, también se realizaron una tomografía computarizada y una fibrobroncoscopia para juzgar la obstrucción grave de las vías respiratorias. Dos revisores identificaron de forma independiente a los sujetos para su inclusión y realizaron la extracción de datos.	datos clínicos se presentan
--	--	--	--	--	--	-----------------------------

En cuanto a la temática de Tratamientos interdisciplinarios según signos y síntomas para el síndrome Pierre Robin, se encontraron un total de 67 artículos sobre el tema que cumplieron con la temática, cuarenta y uno estudios son de Estados Unidos, ocho en Irlanda, seis en Inglaterra, tres en Escocia, dos en Alemania, uno en Francia, uno en India, uno en Corea del Sur, uno en Turquía, uno en Dinamarca, uno en Suiza, uno en Holanda, 35 artículos de estudios retrospectivos, 20 de Estudios Prospectivo, 10 Revisiones Sistemáticas, 4 de cohorte longitudinal.

La mayoría de estos artículos emplean los tratamientos más efectivos dependiendo del caso a tratar empezando por implementar el seguimiento médico que permita evidenciar el crecimiento y desarrollo seguido de recomendar técnicas de reposicionamiento al dormir para ayudar a controlar las dificultades respiratorias y de alimentación asociadas con el síndrome, otra alternativa de alimentación es implementar una sonda o biberones especializados, en caso de requerir cirugía se utiliza el avance mandibular (osteogénesis por distracción) permitiendo el crecimiento del maxilar inferior; uno de los procedimientos en los casos graves es la traqueostomía que facilite la respiración y la palatoplastia como corrección quirúrgica de la hendidura palatina, Es importante señalar que el enfoque de tratamiento será individualizado en función de la gravedad de la enfermedad. la condición y las necesidades específicas de cada paciente.

En todos los artículos seleccionados el escenario clínico fue examinado minuciosamente como un evento dinámico basado en principios anatómicos y la historia natural del Paciente con Síndrome de Pierre Robin y del cual debe hacer parte el equipo multidisciplinar para crear una secuencia de manejo que reduzca la morbilidad y la mortalidad y acelere el regreso de los pacientes a la vida normal, En el pasado, los casos se agrupan o clasifican según su gravedad. Cole y col. creó el esquema de clasificación más utilizado. Se otorgan los grados 1 a 3, de leve a grave. Esquema de clasificación innovador de Li et al. describe un sistema de 4 grupos para ayudar a elegir una intervención. Este sistema incluye el grado 0, una forma muy leve sin disfunción respiratoria ni alimentaria. (28)

Según Noopur Gangopadhyay, et al (2012), comenta que en el caso de intervención no quirúrgica alrededor del 70% de los casos de PRS se beneficiarán de una posición en decúbito prono o lateral para despejar las vías

respiratorias. Muchos de estos niños podrán alimentarse normalmente con las posiciones adecuadas; no se requieren cuidados adicionales, los pacientes tratados de forma conservadora también demostraron tener una mejoría en el en la apnea obstructiva del sueño a medida que avanzaba la edad (22) Se recomienda la colocación de una sonda nasofaríngea (NP) si el lactante continúa presentando signos de saturación, con el objetivo de evitar el sitio de obstrucción de las vías respiratorias superiores. (1)

Adhesión lengua- labio: El procedimiento funciona para corregir el problema de la glosoptosis tirando de la base de la lengua hacia adelante y coserla al labio inferior, el procedimiento soluciona el problema de la glosoptosis. Después de la curación, esta unión mucosa sostiene la lengua en dirección anterior hasta que las vías respiratorias del bebé se vuelven más estables con el crecimiento. Sólo se puede realizar en bebés a los que aún no les ha erupcionado los incisivos inferiores, ya que de lo contrario podrían morder la reparación sin saberlo. La adhesión lengua-labio debe liberarse mediante un segundo procedimiento una vez que se haya producido un crecimiento suficiente, La evaluación de bebés con síndrome de Pierre Robin para detectar apnea obstructiva del sueño antes y después de la adhesión lengua-labios demuestra que reduce el índice de apnea-hipopnea obstructiva (número de apneas e hipopneas obstructivas dividido por el tiempo total de sueño). monitorear y aumentar la saturación de oxígeno. (1-86)

Osteogénesis por distracción de la mandíbula (OD): Los pacientes que tienen una obstrucción de las vías respiratorias en la base de la lengua y que han intentado posicionamiento y medidas conservadoras sin éxito deben someterse únicamente a distracción mandibular. Aquellos recién nacidos que de otro modo requerirían una traqueotomía debido a una dificultad grave de las vías respiratorias, como lo demuestran las retracciones, el estridor, la hipoxia, la hipercapnia y la ingesta oral deficiente que conduce a la pérdida de peso, son candidatos para la OD mandibular aguda, El principal beneficio de la osteogénesis por distracción mandibular es que no requiere una traqueotomía para gestionar las vías respiratorias. Además, en varias series publicadas, los pacientes que se sometieron a traqueotomías antes de la OD fueron decanulados con éxito después de finalizar la OD, Se ha demostrado que los recién nacidos que reciben osteogénesis por distracción mandibular tienen mejores resultados alimentarios permitiendo así alimentación 100% oral y evita la alimentación por sonda lo que hace que los bebés aumenten de peso más rápidamente y aumenta la probabilidad del alta hospitalaria. (35-48)



Imagen 1.

Dispositivo de distracción mandibular

Zhang, N., Mao, Z., Cui, Y., Tan, Y., Zhang, H., Ye, X., & Xu, Y. (2019). Optimal duration of mechanical ventilation and influencing factors following mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin sequence. *Medicine*, 98(51), e18339. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000018339>

Francesco Cozzi, et al (2008) explica el efecto de la glosopexia sobre la velocidad del peso en bebés con síndrome de Pierre Robin en donde la distracción mandibular puede ser preferible a la glosopexia porque no sólo resuelve la obstrucción orofaríngea, sino que también retarda el crecimiento. Debido a que no hay datos sobre los niveles de peso corporal después de la adhesión de la lengua, en bebés con síndrome Pierre Robin, la glosopexia es una alternativa válida a la distracción mandibular porque no causa disminución en el crecimiento corporal. (50)

Según Cornelia Wiechers et al (2016) se ha utilizado un concepto de tratamiento funcional que incluye el entrenamiento en alimentación y terapia de estimulación orofacial en la práctica durante más de 20 años junto con la implementación de la placa pre epiglótica Baton (placa palatina de Tubinga) y estudios de alimentos activos, de bebés con síndrome de Pierre Robin ingresados en el Hospital Infantil Universitario de Tübingen, Alemania, entre 1998 y 2019, analizando parámetros antropométricos desde la base de datos electrónica de los pacientes hasta el seguimiento. El primer año concluyó que este eficaz tratamiento estaba relacionado con un aumento de peso y la buena alimentación. Debido a que estos bebés a menudo presentan un deterioro del crecimiento a largo plazo, el control del peso puede ser importante para evaluar la eficacia del tratamiento. (86)



Imagen 2.

Placa nutricional (Baton o Tubinga)

72. Oktay, H., Baydaş, B., & Ersöz, M. (2006). Using a modified nutrition plate for early intervention in a newborn infant with Pierre Robin sequence: A case report. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 43(3), 370–373. <https://doi.org/10.1597/05-052.1>

La placa nutricional debe aplicarse de modo que las funciones vitales puedan ser restauradas y evitar que la lengua se caiga volviendo a entrar a orofaringe, las impresiones de cada neonato son personalizadas y se tomaron con un instrumento a base de silicona, material en condiciones de quirófano y un fino modelo de estudio quien finalmente creado con yeso duro, luego se introduce el aparato en la boca e inmediatamente la lengua vuelve a su posición normal en la cavidad bucal, la obstrucción causada por la lengua en la orofaringe fue eliminado y el paciente pudo respirar con facilidad y cómodamente. (72).

Sonda de gastrostomía endoscópica percutánea: La gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) implica insertar un tubo en el estómago a través de la pared abdominal. Se utilizan principalmente para proporcionar nutrición y, con suerte, prolongar la vida de pacientes con disfagia (dificultad para tragar alimentos) como principal característica del Síndrome Pierre Robin y que según Dina Al-Zubeidi et al (2011) y kd Anderson et al (2007), luego de la implementación de esta técnicas hospitalarias La estadía en el hospital es corta y efectiva, y los bebés siguen mejorando después del alta con pocas complicaciones. (30-32-33).

La reparación del paladar fisurado según Joseph Hardwicke et al (2016) refiere que algunos estudios muestran que los pacientes de Pierre Robin tienen peores resultados del habla después de la cirugía oral, en uno de sus estudios en donde tomó 24 pacientes con secuencia de Pierre Robin que requirieron soporte de vía aérea y nutricional en el período neonatal fueron emparejados por edad, sexo y tipo de hendidura con un grupo de 24 pacientes con hendidura sin secuencia de Pierre Robin. No encontró diferencias significativas en la incidencia de fístula oronasal entre los grupos. La cirugía secundaria por incompetencia

velofaríngea fue significativamente mayor en el grupo de secuencia de Pierre Robin, que también tuvo puntuaciones significativamente mayores de nasalidad y características del habla hendida, el autor sugiere que es importante asesorar a los padres de que niños que han requerido una intervención neonatal en las vías respiratorias que el desarrollo del habla puede ser peor que en otros niños con paladar hendido, y que los niños con Pierre Robin tendrán una probabilidad más alta de requerir una cirugía secundaria del habla. (63)

10.3 Artículos que tuvieron en cuenta tratamiento, nutrición y alimentación:

Con el procedimiento anteriormente descrito se identificaron 33 artículos que cumplieron con los criterios de inclusión para realizar la revisión temática sobre el tratamiento, nutrición y alimentación. En la tabla #7 se puede observar la caracterización de los artículos seleccionados en cuanto a autor, año, revista, país, objetivo, métodos y resultados, los 33 artículos seleccionados evalúan principalmente el manejo nutritivo como tratamiento durante los primeros meses de vida conjunto en pacientes con Secuencia Pierre Robin.

Tabla 7. Artículos seleccionados con respecto a la temática de nutrición, ayudas de alimentación y ortopedia funcional.

AUTOR	TIPO DE ESTUDIO	AÑO	REVISTA	PAÍS	OBJETIVO	MÉTODOS	RESULTADOS
Stefan Hamilton, Agnieszka Dzioba, Murad Husein (3)	Estudio retrospectivo	2019	Int J Pediatr Otorrinolaringol ELSEVIER	Irlanda	Los objetivos del estudio son: 1) describir el manejo de las vías respiratorias y los problemas de alimentación en niños con RS; y 2) evaluar el impacto de las estrategias de alimentación y vías respiratorias en resultados clínicos importantes.	Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de todos los pacientes pediátricos diagnosticados con RS en el Centro de Ciencias de la Salud de Londres desde enero de 1995 hasta septiembre de 2017. Se recopilaron las frecuencias de todas las intervenciones en las vías respiratorias y la alimentación. Se recopilaron datos sobre varios resultados clínicos, incluida la duración del ingreso inicial, la duración de la alimentación enteral, la frecuencia de inserción del tubo de timpanostomía y los umbrales de audición. Los análisis estadísticos para evaluar el impacto de las vías respiratorias y las estrategias de	Se identificaron veinticuatro pacientes. Cinco pacientes (20,8%) requirieron cirugía de vía aérea y 18 pacientes (75,0%) requirieron alimentación enteral. La cirugía de las vías respiratorias se asoció significativamente con un ingreso más prolongado en la UCI (15,8 frente a 4,3 días, $p < 0,05$), un ingreso hospitalario general más prolongado (73,0 frente a 25,2 días, $p < 0,05$), un retraso en la introducción de la alimentación oral (222,8 frente a 11,5 días). días, $p < 0,05$), y una mayor frecuencia de inserciones de tubos de timpanostomía (80% vs. 23,5% requirieron ≥ 2 inserciones, $p < 0,05$). La alimentación enteral se asoció significativamente

						alimentación en los resultados clínicos se llevaron a cabo mediante pruebas de muestras independientes y pruebas de Chi-cuadrado, cuando correspondía.	con un ingreso más prolongado en la UCI (8,8 frente a 0 días, $p < 0,05$) y un ingreso hospitalario general más prolongado (43,9 frente a 5,6 días, $p < 0,05$).
Daniele Duarte, Claudia Schweiger, Denise Manica, Simone Fagondes, Iran J Fleith, Juan JC Rojas, Eduardo Zanin, Ciro Portinho, Marcus VM Collares (7)	Revisión sistemática	2021	American Laryngological Rhinological and Otological Society	Estados Unidos	Este estudio investiga cómo diferentes características afectan la gravedad de la obstrucción respiratoria en el momento del diagnóstico de RS en un análisis controlado.	El resultado primario, disfunción respiratoria, se clasificó en cuatro grupos de gravedad y se analizó mediante un modelo de regresión logística multinomial que consideró la edad, el sexo, la longitud de la mandíbula, el paladar hendido, el diagnóstico sindrómico, otras anomalías de las vías respiratorias y el grado de glosoptosis.	La longitud de la mandíbula, el diagnóstico sindrómico y la glosoptosis grado 3 de Yellon se relacionan con peores resultados respiratorios (necesidad de soporte respiratorio). En el análisis univariante, por cada 1 mm adicional de longitud de la mandíbula al momento del diagnóstico, se observó una reducción media del 28% en el riesgo de necesitar soporte respiratorio (OR = 0,72; 0,58-0,89); el diagnóstico sindrómico y la glosoptosis grado 3 también aumentaron el riesgo (OR = 6,50; 1,59-26,51 y OR = 12,75; 1,03-157,14, respectivamente). En el análisis multivariado, sólo la longitud de la mandíbula mantuvo significativamente sus efectos (OR = 0,73; 0,56-0,96), una reducción del 27%.
Zarmina Ehsan, Nicole Weaver, Brian Pan, Guixia Huang, Md Hossain, Narong Simakajornboon (9)	Estudio retrospectivo	2020	Plastic and Reconstructive Surgery	Estados Unidos	En este documento, informamos los resultados del sueño en recién nacidos sometidos a osteogénesis por distracción mandibular externa.	En este estudio retrospectivo de 14 años, en una sola institución, de recién nacidos con secuencia de Robin sometidos a osteogénesis por distracción mandibular, comparamos los parámetros respiratorios y la arquitectura del sueño antes y después de la cirugía.	Se incluyeron 31 recién nacidos; la edad fue de 13 días (rango intercuartil, 5 a 34 días) en la polisomnografía preoperatoria y de 80 días (rango intercuartil, 50 a 98 días) en la polisomnografía posoperatoria. Todos los recién nacidos tenían apnea obstructiva del sueño grave al inicio del estudio (definida como un índice de apnea-hipopnea obstructiva preoperatoria ≥ 10).

							Después de la operación, hubo una reducción significativa en el índice de apnea-hipopnea obstructiva [38,3 (rango intercuartil, 23,4 a 61,8) antes de la operación versus 9,4 (rango intercuartil, 5,3 a 17,1) después de la operación; $p < 0,0001$], y una mejora significativa en la eficiencia del sueño y el nadir de saturación de oxígeno. Aunque 26 recién nacidos (84 por ciento) tuvieron una reducción del 50 por ciento en el índice de apnea-hipopnea obstructiva después de la operación, todos los recién nacidos tenían apnea obstructiva del sueño.
Andrew R Scott, Robert J Tibesar, Timothy A Lander, Daniel E Sampson, James D Sidman (10)	Estudio prospectivo	2011	American Academy of Facial Plastic and Reconstructive Surgery	Estados Unidos	Examinar los resultados y las complicaciones a largo plazo en bebés con obstrucción de las vías respiratorias superiores y dificultad para alimentarse que se sometieron a osteogénesis por distracción mandibular (MDO) bilateral dentro de los primeros 3 meses de vida e identificar cualquier característica preoperatoria que pueda predecir el resultado a largo plazo. después de una intervención temprana de MDO por obstrucción de las vías respiratorias.	Se realizó una revisión institucional retrospectiva de las historias clínicas. Los criterios de inclusión fueron MDO bilateral realizada a una edad menor de 3 meses, con un seguimiento mínimo de 3 años. Se desarrolló una escala de medidas de resultados cuantitativas y se calificó a los pacientes según las complicaciones posoperatorias a largo plazo, así como los objetivos de alimentación y vías respiratorias. También se consideraron factores como la necesidad de un procedimiento quirúrgico adicional.	Se identificaron diecinueve niños que se habían sometido a MDO antes de los 3 meses de edad y que tenían datos de seguimiento de más de 3 años. La edad media en el momento de la distracción fue de 4,8 semanas (rango, 5 días-12 semanas); la duración media del seguimiento fue de 5,6 años (rango, 37-122 meses). De estos 19 pacientes, 14 tenían secuencia de Pierre Robin (PRS) aislada y 5 tenían PRS sindrómica. Todos los pacientes con PRS aislado tuvieron un resultado a largo plazo bueno o intermedio. Los bebés con comorbilidades como retraso en el desarrollo, convulsiones o artrogriposis tuvieron los peores resultados.

M Rathé, M Rayyan, J Schoen aers, J T Dorma ar, M Breuls, A Verdon ck, K Devrie ndt, V Vander Poorte n, G Hens (11)	Estudio retrospectivo	2015	International journal of pediatric otorhinolaryngology.	Irlanda	Revisar las manifestaciones clínicas tempranas de la secuencia de Pierre Robin (PRS) y su manejo durante el primer año de vida en los Hospitales Universitarios de Lovaina.	Serie retrospectiva de 48 pacientes con PRS nacidos entre 2001 y 2011 y atendidos en un hospital de tercer nivel de referencia. Revisión de la literatura actual sobre el manejo de las dificultades respiratorias y respiratorias en los primeros años de vida de los pacientes con PRS.	De nuestros pacientes con paladar hendido, el 15,3% presentó PRS. Se diagnosticó síndrome en el 14,6%, anomalías asociadas sin diagnóstico sindrómico en el 56,3% y PRS aislado en el 29,2% de los casos. La tasa de mortalidad directamente relacionada con la PRS fue del 2,1%. Se observaron dificultades respiratorias en el 83,3% y dificultades alimentarias en el 95,6% de los pacientes. Los problemas respiratorios fueron abordados de forma conservadora en un 75%, de forma invasiva no quirúrgica en un 42,5% y de forma quirúrgica en un 12,5%. Se encontró una relación estadísticamente significativa entre la asociación de un síndrome u otras anomalías y una mayor necesidad de reanimación y tratamiento invasivo (prueba de chi-cuadrado, valores de $p=0,019$ y $0,034$). Las dificultades de alimentación se manejaron de forma conservadora en el 91,3%, de forma invasiva en el 80,4% y quirúrgicamente en el 15,2%.
Stephen Yen, Austin Gaal, Kevin S Smith (16)	Estudio prospectivo	2020	Oral and maxillofacial surgery clinics of North America.	Estados Unidos	Verificar Los principios de ortodoncia de sincronización, fuerza, distracción continua, sobrecorrección, uso de dispositivos de anclaje temporales y equilibrio entre estabilidad y moldeo del callo	En 2 estudios retrospectivos se analizó el crecimiento mandibular de niños con MDO con un seguimiento medio de 4 a 5 años. Ambos estudios sugieren que las mandíbulas de los niños con MDO permanecen más cortas y no recuperan el crecimiento en comparación con los niños que no se sometieron a distracción.	La distracción mandibular ha seguido ganando popularidad y otros cirujanos como Denny y colegas, 24 Sidman, Chigurapati y Monasterio informaron resultados. 21, 34, 35, 36 En una revisión exhaustiva de la literatura (1981-2015), solo 3 de 84 pacientes con distracción tenían obstrucción persistente definida por IAH grave

					en curación son	26 , 29 Este hallazgo puede requerir procedimientos adicionales (es decir, osteotomía dividida sagital mandibular	en la polisomnografía (PSG), lo que arroja una tasa de éxito del 96 %.
Wolfgang Buchenau, Michael S Urschitz, Judit Sautermeister, Margit Bacher, Tina Herberts, Joerg Arand, Christian F Poets (18)	Estudio retrospectivo	2007	Oral and maxillofacial surgery clinics of North America.	Estados Unidos	Probar la hipótesis de que un nuevo aparato de ortodoncia con una extensión velar que desplaza la lengua hacia delante reduciría la obstrucción de las vías respiratorias superiores en bebés con secuencia de Pierre Robin (PRS).	Se estudiaron once bebés con PRS (mediana de edad, 3 días) y un índice de apnea (IA) >3. El efecto del nuevo aparato sobre la IA se comparó con el de un aparato convencional sin extensión velar mediante el uso de un diseño de estudio cruzado con asignación aleatoria.	En comparación con el valor inicial (IA media, 13,8), hubo una disminución significativa en la IA con el nuevo aparato (3,9; valor de p <0,001), pero ningún cambio con el aparato convencional (14,8; P = 0,842). Por lo tanto, el cambio relativo en la IA fue del -71 % (IC del 95 %, -84--49) para el nuevo aparato y del +8 % (IC del 95 %, -52-142) para el aparato convencional, que fue significativamente diferente (P = 0,004). No se observaron efectos adversos graves.
Zahrah Taufique, Bridget Ebert, Emily C Smith, Hanan Zavala, Andrew R Scott, Briann Roby (19)	Estudio de casos	2021	The Journal of pediatrics.	Estados Unidos	La osteogénesis por distracción mandibular (MDO) es una cirugía segura y eficaz para abordar problemas respiratorios y de alimentación debido a la micrognatia en pacientes con secuencia Robin (RS). Estudios anteriores que examinaron las complicaciones posoperatorias en recién nacidos que recibieron MDO consideraron 4 kg como límite para el bajo peso; sin embargo, un número cada vez mayor de intervenciones MDO se realizan en bebés <4 kg.	Una revisión retrospectiva de todos los bebés <6 meses de edad sometidos a MDO en dos hospitales pediátricos terciarios entre 2008 y 2018. Se analizaron los datos demográficos, el estado sintomático, el peso y la edad en el momento de la cirugía, la duración de la estancia hospitalaria posoperatoria y los resultados posoperatorios. Se registraron, incluida la colocación de traqueostomía, colocación de tubo G, infección por hardware, reintubación, daño al nervio mandibular facial/marginal y necesidad de revisión de MDO.	Se incluyeron sesenta y nueve pacientes con RS. La edad media al MDO fue de 25 ± 20 días y el peso medio fue de 3,32 ± 0,44 kg. No hubo correlación estadísticamente significativa entre el peso (P = 0,699) o la edad (P = 0,422) y los resultados postoperatorios desfavorables. Ningún paciente (0%) fue sometido a traqueotomía previa a la MDO. Dos pacientes (2,9%) requirieron traqueotomía postoperatoria; ninguno era <3 kg. Ocho pacientes (11,6%) requirieron una sonda G en el posoperatorio.

					Determinar si un peso <3 kg en el momento de la MDO es un factor de riesgo de complicaciones posoperatorias o necesidad de traqueotomía o sonda de gastrostomía (sonda G) posterior.		
Corstian Breugem, Emma Paes, Moshe Kon, Aebele B Mink van der Molen (22)	Estudio retrospectivo	2011	Clinical oral investigations.	Alemania	En este manuscrito describimos la viabilidad de un dispositivo bioabsorbible interno, realizando un estudio descriptivo retrospectivo en un hospital infantil académico de tercer nivel. Después de la consulta del equipo multidisciplinario	Para este estudio analizamos a los pacientes que tratamos temprano, es decir, en los primeros 3 meses después del nacimiento. Los pacientes fueron considerados para distracción sólo después de que se realizó un diagnóstico de secuencia de Robin (glosptosis, micrognatia y compromiso de las vías respiratorias). La junta de ética médica aprobó este estudio. Los pacientes fueron atendidos por un equipo multidisciplinario formado por un pediatra, un otorrinolaringólogo, un genetista, un dietista y un cirujano plástico. Las opciones de tratamiento no invasivas, como la posición boca abajo y la presión positiva nasal continua, son medidas suficientes para la mayoría de los recién nacidos con secuencia de Robin. Sólo los pacientes que no podían ser tratados de forma conservadora y que tradicionalmente se considerarían candidatos para una traqueotomía eran candidatos para la osteogénesis por distracción. Antes de la intervención, los pacientes fueron observados con	Se incluyeron doce pacientes con secuencia Robin (Tabla 1). Todos nuestros pacientes tenían paladar hendido asociado. Además de nuestro primer paciente que ya tenía un traqueostoma antes de la distracción, en todos los demás pacientes se evitó la traqueotomía. La edad media en el momento de la cirugía fue de 32 días (rango 11-94 días). La cantidad promedio de distracción realizada fue de 18 mm. Todos los pacientes fueron extubados después de una media de 7,5 días. La estancia media en el hospital fue de 17 días después de la cirugía (rango 11-27 días).

						oximetría de pulso continua y evaluación de gases en sangre (pCO ₂ , HCO ₃ , etc.). La saturación medida durante 12 h en todos los pacientes fue < 90 % durante > 5 % de las 12 h [10]. La polisomnografía sólo se utilizó si los resultados antes mencionados no eran comparables con el cuadro clínico. Los pacientes recibieron una endoscopia por parte del cirujano otorrinolaringólogo antes de la DO para excluir cualquier otra causa de obstrucción de las vías respiratorias (p. ej., traqueomalacia, estenosis, etc.) además de la glosoptosis.	
Omar Breik, Kandiah Umappa Thysivam, David Tivey, Peter Anderson (31)	Revisión sistemática	2016	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Irlanda	Este análisis es un subconjunto de una revisión sistemática más amplia. El objetivo de este estudio es determinar los efectos de la MDO sobre la alimentación y la ERGE.	El criterio de inclusión incluyó estudios en niños con evidencia clínica de micrognatia/secuencia de Pierre Robin (PRS) en los que los tratamientos conservadores no han respondido, incluidos pacientes sindrómicos (sMicro) y no sindrómicos (iPRS). Se incluyeron 21 estudios relevantes para la alimentación y 4 estudios relevantes para los resultados de ERGE. Todos los estudios incluidos fueron series de casos y informes de casos.	La MDO conduce a una mejora significativa en la alimentación, con el 82% de los niños alimentándose exclusivamente por vía oral después de la cirugía. El porcentaje general de niños con iPRS que se alimentaban por vía oral fue del 93,7 % en comparación con sólo el 72,9 % en el grupo sMicro (p<0,004). En múltiples estudios se observó una disminución del crecimiento dentro de las primeras seis semanas después de la cirugía. En general, de 70 pacientes con ERGE preoperatoria, sólo cuatro tenían evidencia de ERGE después de la cirugía.

Wolfgang Buchenau, Sarah Wenzel, Margit Bacher, Silvia Müller-Hagedorn, Joerg Arand, Christian F Poets (32)	Estudio prospectivo	2016	ADC Fetal & Neonatal Edition: Homepage	Inglaterra	Desarrollar un enfoque funcional que incluya entrenamiento en alimentación temprana y la placa de bastón preepiglótica (PEBP) adelante.	Evaluamos el efecto de este enfoque sobre los resultados de los estudios del sueño y el aumento temprano de peso mediante la búsqueda en nuestra base de datos electrónica de pacientes de bebés con RS aislado, nacidos o remitidos a nuestro departamento entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2012 y tratados con el PEBP.	De 122 pacientes identificados, estaban disponibles 360 resultados de estudios de sueño nocturno, obtenidos al ingreso, antes del alta hospitalaria y 3 meses después del alta (117 bebés tenían datos completos). Estos mostraron una disminución en el índice de apnea obstructiva mixta de (mediana; RIC) 8,8 (2,1-19,7) a 1,8 (0,6-5,4); $p<0,001$ y 0,2 (0-1,3); $p<0,001$, respectivamente. Las puntuaciones Z para el peso mejoraron de -0,7 (-1,39 a -0,24) al ingreso a -0,5 (-0,90 a +0,02) en el seguimiento ($p=0,02$), acompañadas de una disminución en la proporción de bebés que requirieron sonda nasogástrica. alimentación del 66% al 8%. Ningún bebé requirió cirugía craneofacial o traqueotomía.
HyeRan Choo, Rhona I Galera, Karthik Balakrishnan, Hung-Fu C Lin, HyoWon Ahn, Peter Lorenz, Rohit K Khosla, Jochen Profit, Christian F Poets, Janice S Lee (34)	Estudio prospectivo	2022	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Publicar el seguimiento de 3 meses de 2 recién nacidos con secuencia de Robin cuya hipoplasia mandibular y vía aérea restringida fueron tratados exitosamente con una placa de ortodoncia para vía aérea (OAP) sin intervención quirúrgica.	A ambos bebés se les quitó con éxito el OAP después de varios meses de uso continuo. Presentamos el curso del tratamiento de la OAP en estos pacientes con un enfoque en la respiración, la alimentación y el crecimiento facial durante su primer año de vida.	Ambos bebés demostraron una proyección mandibular estable, resolución de la apnea obstructiva del sueño y desarrollo normal.

France sco Cozzi, Giorgia Totonel li, Simone Fredian i, August o Zani, Lorna Spagno l, Denis A Cozzi (37)	Estudio retrospect ivo	2008	Internati onal Journal of Pediatric Otorhino laryngol ogy	Estado s Unidos	En bebés con síndrome de Pierre Robin (SRP), la distracción mandibular puede ser más ventajosa que la glosopexia ya que no sólo alivia la obstrucción de las vías respiratorias orofaríngeas sino que también revierte el retraso del crecimiento corporal. Debido a que no hay datos disponibles sobre la velocidad del peso corporal después de la glosopexia, evaluamos longitudinalmente la velocidad del peso corporal en una cohorte de niños sometidos a glosopexia.	Se revisaron los registros de 48 bebés con PRS sometidos a glosopexia después de un tratamiento quirúrgico fallido entre 1981 y 2005. Las mediciones de peso se analizaron en 4 momentos: al nacer, al ingreso para glosopexia, al ingreso para lisis de la adhesión labio-lengua (TLA) y en el seguimiento. La velocidad del peso se evaluó mediante las tablas de Tanner.	Se produjo dehiscencia de adherencias en 9 pacientes (18,7%). La adhesión entre labios y lengua resolvió el compromiso de las vías respiratorias en 36 bebés (75%). La liberación de TLA se logró en 34 pacientes. Los datos sobre la velocidad del peso desde el nacimiento hasta el seguimiento (media, 5,57 +/- 0,59 años) estaban disponibles para 31 pacientes. Después de la glosopexia, el peso corporal medio aumentó del percentil 9,7 +/- 2,6 al 17,5 +/- 4,6 ($P > 0,05$), mientras que la velocidad media del peso aumentó del percentil 19,1 +/- 4,9 al 74,2 +/- percentil 4,7 ($p < 0,001$). No se encontró correlación temporal entre glosopexia y disfagia orofaríngea.
M Daniel, S Bailey, K Walker, R Hensle y, C Kol-Cas tro, N Badawi , A Cheng, K Waters (38)	Estudio transversa l	2013	Internati onal journal of pediatric otorhino laryngol ogy.	Irlanda	La secuencia de Robin (RS) se asocia con anomalías de las vías respiratorias que resultan en problemas funcionales de apnea obstructiva del sueño (AOS), dificultades de alimentación y, en consecuencia, crecimiento deficiente. Evaluamos las relaciones entre la gravedad de la AOS, las intervenciones en las vías respiratorias y la alimentación, y el peso a los 12 meses en bebés con RS y AOS.	Revisión retrospectiva de notas de niños con SR atendidos en nuestra unidad neonatal (1998-2010, inclusive).	De los 39 bebés estudiados, 10 (25,6%) tenían AOS leve/moderada y 29 (74,4%) grave. Los bebés con AOS grave requirieron más intervenciones de las vías respiratorias en el hospital (82,8 frente a 30,0%, $p = 0,004$) y al alta (72,4 frente a 20,0%, $p = 0,007$) que aquellos con AOS leve/moderada; El 30,0% de los bebés con AOS leve/moderado requirieron presión positiva continua en las vías respiratorias (CPAP) durante el ingreso y el 20,0% al alta, pero entre aquellos con AOS grave, el 82,8% requirió intervenciones en las vías respiratorias como paciente hospitalizado, el 17,2% se sometió a osteogénesis por

							distracción mandibular y el 55,2% Requirió CPAP al alta. Aquellos con AOS grave también tenían más probabilidades de necesitar alimentación por sonda al alta (89,7 frente a 50,0%, $p = 0,02$). En general, los niños tenían percentiles de peso más bajos al momento del alta en comparación con el nacimiento (-10,2 percentiles) y a los 12 meses de edad en comparación con el nacimiento (-14,8 percentiles).
Chen-Bin Dong, Shan Zheng, Chun Shen, Hao Li (41)	Estudio prospectivo	2014	Journal of cranio-maxillo-facial surgery :	Escocia	Este estudio preliminar tuvo como objetivo examinar la viabilidad y eficacia de la tracción mandibular con cables para el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias superiores causada por PRS en bebés chinos.	Las medidas de interés incluyen la saturación de oxígeno transcutáneo antes y después de la cirugía, la duración de la cirugía y la tracción, las complicaciones y los hallazgos de la TC. Se incluyeron en el estudio siete bebés (peso medio al nacer: 2485 g, rango: 2405-2570 g); cuatro nacieron prematuros y tres nacieron a término. La edad media en el momento de la cirugía fue de 13,7 días (rango: 2-28 días), la duración media de la cirugía fue de 16,6 min (rango: 13-25 min) y la duración media de la tracción fue de 26,6 días (rango: 21-35 días).	El seguimiento de la morfología de la mandíbula fue excelente. No hubo obstrucción de las vías respiratorias superiores y el crecimiento y desarrollo a corto plazo fueron satisfactorios. Estos hallazgos preliminares sugieren que la tracción mandibular con alambres puede ser un tratamiento eficaz para la obstrucción de las vías respiratorias superiores causada por PRS en bebés chinos. y el crecimiento y el desarrollo a corto plazo fueron satisfactorios
Bonnie Dorise, Amit Trivedi, Claire Galea, Karen Walker, Bhavesh Mehta (42)	Estudio retrospectivo	2018	International journal of pediatric otorhinolaryngology.	Ireland	Evaluar el impacto de las prácticas de alimentación en el crecimiento de bebés con secuencia de Pierre Robin (PRS) durante su estancia hospitalaria en una unidad de cuidados intensivos neonatales en un gran hospital	Se realizó una revisión retrospectiva de las prácticas de alimentación en bebés con PRS entre enero de 2006 y septiembre de 2017. Se recopilaron datos demográficos iniciales, resultados generales y relacionados con la nutrición. Las dificultades de alimentación, la duración de la estancia hospitalaria (LOS) y la desnutrición fueron las	El análisis se realizó en 49 bebés con PRS que cumplían con los criterios de elegibilidad. Las dificultades de alimentación se correlacionaron con una LOS más larga (24,1 frente a 6,8 días ($p = 0,001$)). Las puntuaciones Z difirieron significativamente entre el nacimiento y el alta (0,21 (1,84) frente a -1,27 (2,14)) ($p < 0,001^*$) y la desnutrición fue

					pediátrico terciario.	principales medidas de resultado. Las dificultades de alimentación incluyeron ausencia o succión de mala calidad, episodios de aspiración, uso de inhibidores de la bomba de protones o múltiples episodios de vómitos. La desnutrición se clasificó como una puntuación Z de peso para la edad < -1.	evidente en 26 lactantes de los cuales sólo 17 fueron atendidos por un dietista. La presencia de restricción del crecimiento intrauterino (RCIU) aumentó la probabilidad de desnutrición (OR 1,40 (CI-1,11-1,77)).
Cyril S Gary, Sharon Marczewski, Patricia M Vitagliano, Rajendra Sawh-Martinez, Robin Wu, Derek M Steinbacher (47)	Estudio de casos	2018	The Journal of craniofacial surgery.	Estados Unidos	Este estudio tiene el objetivo de analizar cuantitativamente el aumento de peso después de la MDO.	Se recopilaron datos de peso del paciente, métodos de alimentación antes y después de la operación, y datos de polisomnografía antes y después de la operación. Luego se comparó el peso de cada paciente representado a lo largo del tiempo con su curva de crecimiento estandarizada más cercana. y se utilizó un análisis de regresión lineal para cuantificar el crecimiento del paciente calculando el aumento de peso diario promedio real y esperado (g/d). También se analizaron los cambios percentiles	Los niños con secuencia Robin aislada tuvieron un aumento de peso superior que los niños con secuencia Robin sindrómica después de la cirugía. En conclusión, MDO ayuda a mejorar el aumento de peso después de la cirugía.
J A Harris, E Hashim, K Larson, R M Caprio, A M Gordon, C M Resnick (50)	Estudio prospectivo	2022	International Association of Oral and Maxillofacial Surgeons	Dinamarca	Este estudio de cohorte retrospectivo se realizó para evaluar el aumento de peso en bebés con secuencia de Robin (RS) tratados mediante osteogénesis por distracción mandibular (MDO).	Se utilizaron curvas de crecimiento publicadas para comparación. Las diferencias se evaluaron mediante la prueba de rangos con signo de pares emparejados de Wilcoxon. Se incluyeron en el estudio veintidós bebés.	los bebés con RS tratados con MDO demostraron un menor aumento de peso en comparación con sus pares entre el nacimiento y la operación MDO. Sin embargo, desde el procedimiento MDO hasta los 12 meses posteriores a la extracción del distractor, los bebés que se sometieron a MDO mostraron un aumento de peso más rápido que sus pares de la misma edad.

Leo Li, Andre w R Scott (59)	Ensayo controlado aleatorizado	2020	American Academy of Otolaryngology--Head and Neck Surgery Foundation	Inglaterra	Comparar las tendencias de crecimiento entre bebés con secuencia de Pierre Robin (PRS) con los estándares de crecimiento normales de la Organización Mundial de la Salud (OMS).	Se incluyeron veinticuatro bebés con PRS sindrómico y no sindrómico (54% hombres) tratados en un centro médico académico urbano entre 2009 y 2017. Los bebés con hipoventilación sintomática se sometieron a osteogénesis por distracción mandibular (71%). Los pesos se registraron aproximadamente en intervalos de 1 a 3 meses desde el nacimiento hasta los 12 meses, con edades ajustadas según la prematuridad. Se calculó el percentil 50 (P50) para esta cohorte y se comparó con los estándares de la OMS.	En total, se incluyeron 135 entradas de peso para 24 sujetos. El peso al nacer P50 fue similar al estándar de la OMS (mujeres: 0,09 kg por encima de la OMS [IC del 95%, -0,25 a +0,43; puntuación $z = 0,19$]; hombres: 0,38 kg por debajo de la OMS [IC del 95%, -0,77 a 0,00; puntuación $z = -0,79$]). Se observó una tasa de crecimiento más lenta entre los bebés de ambos sexos con PRS: en el mes 5, el PRS P50 entre las mujeres estaba 1,42 kg por debajo del estándar de la OMS (IC del 95 %, -1,77 a -1,07; puntuación $z = -1,64$) . Entre los hombres en el mes 3, el PRS P50 estaba 1,68 kg por debajo del estándar de la OMS (IC del 95 %, -2,12 a -1,24; puntuación $z = -2,19$). Al mes 12, las deficiencias de peso se habían resuelto en ambos grupos.
Dongyan Luo, Yiyang Chen, Hongtao Wang, Ting Li, Li Fan, Wu Wenli, Liu Jiayu, Hao Jiansuo (61)	Estudio de casos	2018	The Journal of craniofacial surgery.	Estados Unidos	Para observar la influencia de la edad del paciente con PRS en el momento de la MDO en su desarrollo, los autores analizaron retrospectivamente el peso corporal preoperatorio y posoperatorio en 41 niños con PRS que se sometieron a tratamiento con MDO entre 2014 y 2016.	El peso corporal de los bebés en el momento de la MDO Se registró el nacimiento, la primera visita, la cirugía MDO, la retirada del distractor y la cirugía de palatoplastia. El percentil de peso corporal cayó significativamente de $34,4 \pm 5,8$ al nacer a $13,1 \pm 3,6$ en el momento de la MDO ($P < 0,001$), y aumentó a $28,3 \pm 5,3$ en el momento de la retirada del distractor ($P < 0,05$) después de la MDO, alcanzando finalmente $42,4 \pm 6,5$ en la cirugía de palatoplastia ($P < 0,001$). Los bebés que aceptaron el tratamiento con MDO a <1 mes de edad mantuvieron un percentil de peso corporal	la MDO temprana fue beneficiosa en casos graves de PRS para que los pacientes recuperaran el peso corporal y permitieran una cirugía de palatoplastia más temprana. 2 en el momento de MDO. En conclusión, la MDO temprana fue beneficiosa en casos graves de PRS para que los pacientes recuperaran el peso corporal y permitieran una cirugía de palatoplastia más temprana.

						significativamente mayor que aquellos que aceptaron la cirugía MDO entre 1 y 3 meses o entre 4 y 7 meses de edad, en el momento de las cirugías tanto de MDO como de palatoplastia (P < 0,05). Después del procedimiento MDO, los percentiles de peso corporal de los bebés PRS con paladar hendido fueron comparables a los de aquellos sin paladar hendido en el momento de la cirugía de palatoplastia. El percentil de peso corporal subió rápidamente a $74,0 \pm 35,2$ en el momento de retirar el distractor, desde $46,7 \pm 18,2$ en el momento de la MDO.	
Ilza L Marques, Heloísa Bettiol, Luiz de Souza, Marco A Barbieri, Maria I Bachega (66)	Estudio de casos	2008	Acta pediátrica.	Noruega	Estudiar el crecimiento de lactantes con secuencia de Robin aislada (SRI) considerados casos graves durante los primeros 6 meses de vida.	Se siguió en un estudio longitudinal prospectivo puro a veinte lactantes con IRS, considerados casos graves. Se aplicaron técnicas de facilitación de la alimentación a todos los bebés después de la desobstrucción de las vías respiratorias y se les ofreció una dieta hipercalórica. El peso y la longitud se midieron al nacer y en intervalos de 2 meses hasta los 6 meses de edad.	Los lactantes con IRS grave estudiados mostraron un deterioro del crecimiento de peso y longitud desde el nacimiento hasta los 6 meses de edad cuando se compararon los valores con la referencia NCHS2000.
Ilza Lazarini Marques, Suely Prieto de Barros Almeida Peres, Heloisa Bettiol, Marco Antonio Barbieri,	Estudio prospectivo	2004	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Comparar las curvas de crecimiento (peso y longitud) de dos grupos de lactantes con secuencia de Robin (RS) aislada tratados con intubación nasofaríngea (NPI), un grupo recibiendo dieta hipercalórica y el otro dieta normal para la edad, y comparar las	Nueve niños recibieron una fórmula láctea suplementada con 5% a 7% de polímeros de glucosa y 3% a 5% de triglicéridos de cadena media (grupo 1), y 14 niños recibieron una fórmula láctea únicamente (grupo 2). Se midieron el peso y la longitud al nacer y cada mes hasta los 6 meses de vida para la construcción de curvas de crecimiento de peso y longitud. También se determinó el	No se observaron diferencias significativas en la longitud entre los dos grupos. Las curvas de peso promedio obtenidas para los dos grupos estaban por debajo del percentil 50 del Centro Nacional de Estadísticas de Salud, pero el aumento de peso fue mayor en el grupo 1. La duración de la NPI fue más corta en este grupo.

Mauro Andrea, Luiz De Souza (67)					tasas de crecimiento y la duración de la NPI entre los dos grupos.	tiempo de uso de la sonda nasogástrica, la edad de inicio de la NPI y la duración de la NPI.	
Ilza Lazarini Marques, Rosana Prado-Oliveira, Vera Helena Valente Leirião, José Carlos Jorge, Luiz de Souza (68)	Ensayo controlado aleatorizado	2010	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Evaluar la capacidad de alimentación oral, el proceso de deglución y el riesgo de aspiración, tanto clínicamente como durante la evaluación endoscópica de fibra óptica de la deglución, en lactantes con secuencia de Robin aislada tratados exclusivamente con intubación nasofaríngea y técnicas de facilitación de la alimentación.	Once lactantes con secuencia de Robin aislada, menores de 2 meses, tratados mediante intubación nasofaríngea.	El estado respiratorio de todos los lactantes mejoró después de la intubación nasofaríngea; El 72% de ellos presentó riesgo de aspiración durante la evaluación endoscópica de la deglución con fibra óptica en T1. Este riesgo fue menos frecuente cuando se administró leche espesa a los lactantes y en evaluaciones posteriores (T2 y T3).
Joline F Mermans, Birgit I Lissenberg-Witte, Christine D L Van Gogh, Chantal J M Broers, Johanna M Van Hagen, Rob L M Strijers, Johan P W Don Griot (70)	Estudio de casos	2018	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Evaluación objetiva de la eficacia de la adhesión lengua-labio (TLA) en el manejo de la secuencia de Robin (RS).	Se buscó en la base de datos craneofacial de Amsterdam UMC, Vrije Universiteit Amsterdam para identificar bebés con RS que se sometieron a adhesión del labio lingual (TLA). Se identificaron cuarenta y un bebés RS que se sometieron a TLA entre 1993 y 2016.	Se incluyeron 41 pacientes RS que tuvieron TLA con una edad promedio de 26,6 días. En 16 casos se realizó una polisomnografía pre y postoperatoria. En 13 de estos casos (81,3%) se observó mejoría, en 2 (12,5%) los resultados no fueron concluyentes y en 1 (6,3%) no se observó mejoría. Los pacientes fueron extubados tras una media de 2,2 días. La estancia hospitalaria media fue de 40,2 días. En 7 pacientes fue necesaria la reintervención por dehiscencia de la herida. La edad media de liberación de TLA fue de 9,7 meses. Al alta, 9 (22%) niños todavía necesitaban apoyo nutricional total debido a

							dificultades alimentarias persistentes. El crecimiento medio desde el nacimiento hasta la liberación de las adherencias fue de 4,6 kg.
Hüsam ettin Oktay, Bülent Baydaş, Mustafa Ersöz (72)	Estudio prospectivo	2006	The Cleft Palate Craniofacial Journal	Estados Unidos	Identificar los enfoques para el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias entre los recién nacidos con la secuencia de Pierre Robin	Este informe de caso describe un plato nutricional modificado y un bebé tratado con este aparato.	Las fotografías faciales, tomadas 18 meses después de la modificación aplicación de la placa de nutrición, mostró que el crecimiento facial y desarrollo volvieron a un patrón normal, y que el mandíbula había alcanzado el maxilar, En conclusión, el plato nutricional modificado parece ser una alternativa viable en el tratamiento de la secuencia de Pierre Robin para modalidades de tratamiento quirúrgico que son más agresivas en natura
J Radhakrishnan, A Sharma (76)	Estudio retrospectivo	2011	Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry	India	Aquí presentamos un caso de neonato de 58 días con secuencia de Pierre Robin, en quien construimos un obturador palatino para alimentación.	Identificar el plato de alimentación para un recién nacido con secuencia de Pierre Robin	La inserción temprana de un plato de alimentación ayuda a prevenir la regurgitación nasal, aumentar de peso y guiar el crecimiento de la mandíbula en un niño con la secuencia de Pierre Robin.
Jakub J Słowiński, Aleksandra Czarnecka (78)	Estudio de casos	2016	International journal of pediatric otorhinolaryngology.	Irlanda	El objetivo de este estudio numérico fue identificar los resultados de la simulación de crecimiento modulado del hueso mandibular durante la tracción en el tratamiento con Secuencia Pierre-Robin (PRS).	La simulación numérica se realizó en el entorno Ansys 16.2. Se desarrollaron dos modelos FEM (método de elementos finitos) de la mandíbula de un recién nacido (un modelo espacial y otro plano). El procedimiento simuló un período de tracción de 20 semanas. La medida de crecimiento adoptada fue el aumento de la longitud mandibular, definida como la distancia entre los puntos anatómicos	Los cálculos de simulación realizados en los modelos desarrollados mostraron que la modulación tuvo una influencia significativa en el ritmo de crecimiento óseo. En cada uno de los casos analizados, la modulación del crecimiento resultó en un aumento del ritmo. El mayor valor de aumento fue de 6,91 mm. El crecimiento modulado con la variante de carga más beneficiosa aumentó

						Co-Pog utilizados en el análisis cefalométrico.	el valor básico del crecimiento hasta en un 24,6%, y el crecimiento con la variante menos beneficiosa aumentó en un 7,4%.
Mark C Smith, Craig W Senders (79)	Estudio retrospectivo	2005	Mark C Smith, Craig W Senders	Irlanda	Evaluar la evolución y pronóstico de la obstrucción de las vías respiratorias y la dificultad de alimentación en la secuencia de Pierre Robin (PRS).	Revisión retrospectiva de 60 pacientes con PRS entre 1993 y 2002 en el Centro Médico Davis de la Universidad de California. Los pacientes fueron ubicados en subgrupos de diagnóstico: (1) PRS aislado; (2) PRS sindrómico (síndrome conocido con PRS); (3) PRS único (anomalías únicas con PRS). Se recopilaron datos sobre la gravedad, la duración y el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias y la dificultad para alimentarse.	Se observó obstrucción de las vías respiratorias que requirió intervención más allá de la terapia posicional en el 28% de las PRS aisladas, el 42% sindrómicas y el 58% únicas. Un tercio de los pacientes en los que fracasó la terapia posicional fueron estabilizados temporalmente con una vía aérea nasofaríngea o intubación endotraqueal. Los dos tercios restantes de los pacientes en los que fracasó la terapia posicional requirieron un procedimiento quirúrgico de las vías respiratorias. Cuatro pacientes se sometieron a osteogénesis por distracción mandibular, lo que resultó en una decanulación exitosa o en evitar la traqueotomía. Trece pacientes fueron sometidos a traqueotomía; La duración media de la traqueotomía-dependencia fue de 17,0 meses en el PRS aislado y de 31,7 meses en el PRS único ($p < 0,01$). La decanulación exitosa a los 3 años se confirmó en el 85% de los pacientes sometidos a traqueotomía. La alimentación por sonda fue necesaria en el 53% de los PRS aislados, el 67% sindrómicos y el 83% únicos. El cuarenta y dos por ciento de los pacientes con PRS con una vía aérea posicional exitosa todavía demostraron dificultad

							para alimentarse. La alimentación por sonda a corto plazo (0-3 meses) e intermedia (4-18 meses) fue requerida con mayor frecuencia en PRS aislados y sindrómicos, mientras que la alimentación por sonda de gastrostomía a largo plazo (más de 18 meses) fue requerida con mayor frecuencia en PRS únicos (p. < 0,01). A los 3 años de edad, se observó una dieta oral exitosa en el 91% de los PRS aislados, el 92% sindrómicos y el 78% únicos.
Jeffery Summers, Jacob Ludwig, David Kanze (82)	Estudio retrospectivo	2014	Jeffery Summers 1, Jacob Ludwig 2, David Kanze 2	Estados Unidos	Presentamos el caso de un recién nacido de 15 días de vida que presentó dificultad para respirar y para succionar y prender. Su diagnóstico de PRS se manejó con éxito con tratamiento de manipulación osteopática (OMT).	Un recién nacido varón de 15 días presentó una capacidad de succión limitada. La paciente nació mediante parto vaginal espontáneo a las 38 semanas de una madre grávida 3, para 2 (2 partos a término, 0 partos prematuros, 0 abortos, 2 niños vivos). La paciente estuvo en posición de nalgas hasta que se realizó una conversión exitosa 24 horas antes del nacimiento. El parto fue inducido con oxitocina y la madre recibió anestesia epidural durante el parto. Durante el parto no se utilizaron fórceps ni ventosa. Al nacer, el recién nacido pesó 3321 g (7 lb, 5 oz) y sus puntajes de Apgar fueron 8 al minuto y 9 a los 5 minutos.	La ley de Wolff (Julius Wolff, MD) establece que "el hueso bajo una carga mecánica modificará su estructura a lo largo de los ejes de fuerza y estrés". Chamay y Tschantz desarrollaron esa ley y afirmaron que las fuerzas intermitentes aplicadas sobre un hueso activan y mantienen la osteogénesis. procesos en mayor grado que una fuerza sostenida. La mandíbula está muy influenciada a lo largo del crecimiento y desarrollo por la ley de Wolff. En el caso actual, la mandíbula y los músculos que le permitieron funcionar, fueron manipulados para alterar las fuerzas que fueron colocados sobre él. El tercer principio de la medicina osteopática establece que la estructura y la función están recíprocamente interrelacionadas. El caso actual muestra una estructura alterada y, por tanto, una función deficiente en un recién nacido con PRS. El tratamiento de manipulación

							osteopática de este paciente mejoró la estructura junto con el crecimiento natural y los procesos de curación del cuerpo y, por lo tanto, mejoró la función.
Silke Wager, Sukh S Rayatt, Andy J Tatman, Peter Gornall, Rona Slator (84)	Estudio retrospectivo	2003	American Cleft Palate-Craniofacial Association	Estados Unidos	Se han descrito varios métodos para tratar a los bebés con la secuencia de Pierre Robin desde que se documentó por primera vez la afección en 1923. El objetivo principal del tratamiento ha sido aliviar la obstrucción de las vías respiratorias superiores. Los métodos de tratamiento utilizados van desde la colocación del bebé hasta la cirugía invasiva. El objetivo de este artículo fue describir los métodos de evaluación, tratamiento y seguimiento utilizados en bebés remitidos con secuencia de Pierre Robin (PRS).	El tratamiento se concentró en el alivio de la obstrucción de las vías respiratorias con una vía aérea nasofaríngea (NPA) y el apoyo nutricional de los bebés hasta que superaron sus dificultades respiratorias y alimentarias.	Todos los bebés fueron manejados exitosamente con NPA y soporte nutricional. Ningún bebé requirió cirugía y la mayoría mostró un buen aumento de peso.
Teng Wan, Guomin Wang, Yusheng Yang (85)	Estudio prospectivo	2013	Oral surgery, oral medicine, oral pathology and oral radiology.	Estados Unidos	El objetivo de este estudio fue evaluar el estado nutricional antes de la reparación del paladar hendido en pacientes con forma leve aislada de Secuencia de Pierre Robin (PRS).	Se compararon la historia detallada y el examen físico de 34 pacientes con PRS aislado de forma leve con los del grupo de control con paladar hendido aislado (PIC) a la edad de 2 y 12 meses.	La altura y el peso de los 2 grupos a los 2 meses fueron significativamente diferentes, mientras que no hubo diferencias significativas a los 12 meses. Las calificaciones de altura y peso para PRS mejoraron de 2 a 12 meses. Los grados de alimentación difirieron significativamente a los 2 meses entre los 2 grupos, pero no mostraron diferencias significativas

							a los 12 meses.
Cornelia Wiechers, Regina Iffländer, Rieke Gerdes, Melissa Ciuffolotti, Jörg Arand, Christina Weise, Katharina Peters, Bärbel Grandke, Siegmund Reinert, Bernd Koos, Christian F. Poets (86)	Estudio retrospectivo	2021	Orphanet journal of rare diseases.	Inglaterra	Investigar el efecto del protocolo de tratamiento de Tübingen sobre las trayectorias de crecimiento y peso durante la infancia.	Este estudio retrospectivo analizó datos longitudinales de bebés con RS aislados ingresados en el Hospital Infantil de la Universidad de Tübinga, Alemania, entre 1998 y 2019. A través de nuestra base de datos electrónica de pacientes, evaluamos parámetros antropométricos hasta alcanzar un seguimiento de 1 año. Los resultados se muestran como mediana (RIC).	En 307 lactantes analizados, la mediana del puntaje Z para el peso disminuyó de -0,28 al nacer a -1,12 al ingresar a nuestro centro a una edad promedio de 22 días. Luego, la puntuación Z permaneció prácticamente sin cambios hasta el alta (diferencia de puntuación Z, - 0,08), mientras que la proporción de bebés que recibieron alimentación por sonda disminuyó del 55,1 al 13,7%. Posteriormente, la puntuación Z aumentó de -1,17 en el momento del alta a -0,44 en el seguimiento de 1 año (p <0,001).
Ning Yin, Lei Fang, Xiaohua Shi, Hongqi Huang, Li Zhang (87)	Estudio comparativo	2017	Public Library of Science	Estados Unidos	Evaluar un sistema de puntuación integral que combina manifestaciones clínicas de la secuencia Pierre Robin (PRS), incluida la gravedad de las dificultades respiratorias, el peso corporal y el grado preoperatorio de Cormack-Lehane, para su correlación con la decisión perioperatoria de manejo de las vías respiratorias PRS.	Se reclutaron retrospectivamente cuarenta niños PRS después de la cirugía. Los especialistas examinaron a todos los sujetos y calificaron las manifestaciones clínicas (1'-4'), el aumento de peso (1'-4'), las puntuaciones de disnea (1'-4') y el grado de Cormack-Lehane (1'-4'). Se analizó la correlación de las puntuaciones integradas y la necesidad de intubación endotraqueal o aplicación de mascarilla laríngea. Además, se determinó la correlación de la puntuación con la disnea posoperatoria y/o los niveles bajos de saturación de oxígeno en el pulso (SPO2) después	En nuestro estudio cada paciente individual tuvo una puntuación de 0' a 16', mientras que los números más altos representan mayor riesgo de dificultad respiratoria. Todos los pacientes con puntuaciones integrales <10 puntos fueron sometidos a intubación endotraqueal con éxito. Los pacientes con una puntuación de 10 a 12 puntos tuvieron una tasa de éxito de la intubación del 47%, mientras que todos los pacientes con una puntuación >13 puntos requieren un manejo de las vías respiratorias asistido por máscara laríngea y se consideró que tenían vías respiratorias difíciles. Se

						de la extubación.	produjeron disnea después de la extubación y SPO2 baja postoperatoria entre los pacientes que obtuvieron una puntuación superior a 10 puntos.
--	--	--	--	--	--	-------------------	---

En cuanto a la temática de nutrición, alimentación y ortopedia funcional, se encontraron un total de 33 artículos que tuviera en cuenta la temática y que cumplieran con los criterios de inclusión. La mayoría de estos trataban el manejo de las complicaciones respiratorias y alimentación desde el diagnóstico de la Secuencia Pierre Robín y la evolución durante el tiempo acompañado de las opciones de ortopédicas como también las expectativas, evolución y calidad de vida. Dieciocho estudios en Estados Unidos, siete en Irlanda, cuatro estudios en Inglaterra, un estudio en Dinamarca, un estudio en Noruega, un estudio en Alemania y un estudio en Escocia. Quince artículos estudio retrospectivos, Ocho artículos de Estudio Prospectivo, cinco de Estudio de Casos, dos de Revisión Sistemática, uno de Estudio Transversal, uno de Ensayo Controlado Aleatorizado, uno de Estudio Comparativo.

En la tabla 7, se tuvo en cuenta que la mayoría de los autores utilizan un enfoque M. Rathé, multidisciplinario para abordar las diferentes propuestas en la mejora de nutrición y alimentación ya que es de suma importancia informar a los padres sobre el tratamiento oportuno nutricional, sobre todo en el primer año de vida.

De igual manera en el artículo propuesto por M. Rathé, et al (2015), comenta que los problemas de alimentación y crecimiento pueden ser secundarios a los problemas respiratorios, pero también pueden deberse a disfunción de la deglución, aspiración y enfermedad por reflujo gastroesofágico este artículo incluye el manejo de los problemas de alimentación, en las que se considera que las opciones consisten en técnicas de alimentación oral como nutrición espesa y alta en calorías, el uso de un alimentador para necesidades especiales, anteriormente conocido como alimentador Habermann el cual también ayudará a mejorar la , una placa palatina que sella la PC y asegura la creación de un vacío durante la succión, colocación de una sonda de alimentación nasogástrica (NGT) o una gastrostomía , las técnicas de posicionamiento aplicadas durante la alimentación con el objetivo de ejercer tracción sobre la mandíbula incluyeron tracción del mentón, posición erguida, elongación del cuello y posición lateral (11)

Por el contrario, Daniel M. et al. (2013) señalan que el 90% de los bebés con apnea obstructiva del sueño (AOS) grave requieren alimentación por sonda en el momento del alta, en comparación con el 50% de los bebés con AOS de leve a moderada. Sólo un tercio de los bebés con síndrome de Pierre Robin necesitan una posición boca abajo además de la alimentación por sonda, y el 30% de ellos utilizan el alimentador para necesidades especiales (el pezón responde a la compresión) al momento del alta. En lo que respecta al peso, es típico que las

personas tengan bajo peso desde el nacimiento. Se ha demostrado que una nutrición rica en calorías aumenta el peso, aunque puede no ser suficiente para normalizar el crecimiento en personas gravemente afectadas. Los resultados muestran que estos bebés crecieron tan bien como aquellos con AOS más leve, contrariamente a la hipótesis de que lo harían. Como resultado, una cuidadosa atención al manejo de las vías respiratorias y la alimentación da como resultado un resultado relativamente mejor en estos niños, lo que les permite crecer al mismo ritmo que aquellos con AOS leve o moderada. (38)

Sin embargo, se sabe poco sobre cómo la osteogénesis por distracción mandibular afecta el aumento de peso postoperatorio. Sin embargo, se ha demostrado que mejora la alimentación oral y alivia la obstrucción respiratoria. En este estudio de Cyril Gary, et al (2018). Se analiza cuantitativamente el aumento de peso después de la osteogénesis por distracción mandibular (MDO). Los niños se alimentaron exclusivamente por vía oral dentro de los 6 meses posteriores a la MDO y su aumento de peso fue significativamente menor desde el nacimiento hasta el momento de la MDO y desde la MDO hasta la extracción del dispositivo su peso aumentó más de lo esperado; en conclusión, la MDO facilita el alargamiento mandibular para corregir la posición posterior de la lengua y alivia la obstrucción de las vías respiratorias en pacientes con hipoplasia mandibular y tiene la misma tasa de éxito y complicaciones en recién nacidos de <3 kg sometidos que los bebés más grandes, lo que sugiere que la MDO es un procedimiento seguro y eficaz que puede ser utilizado en pacientes con síndrome de Pierre Robin. (47)

En lactantes con secuencia de Robin aislada tratados exclusivamente con intubación nasofaríngea y técnicas de facilitación de la alimentación, Ilza Lazarini Marques et al (2010) evaluaron la capacidad de alimentación oral, el proceso de deglución y el riesgo de aspiración, tanto clínicamente como durante la evaluación endoscópica de fibra óptica de la deglución. Durante el período de estudio, todos los bebés recibieron técnicas de facilitación de la alimentación. Hubo un riesgo de aspiración durante la evaluación endoscópica de la deglución de fibra óptica, pero este riesgo fue menos común cuando se administró leche espesa a los bebés y en las evaluaciones posteriores, lo que resultó en una intubación nasofaríngea que ayudó a estabilizar el estado respiratorio de todos los bebés con Secuencia Pierre Robin. (68)

Se utilizó la placa palatina de Tübingen porque tiene la capacidad de reducir significativamente la apnea mixta y obstructiva, disminuir la alimentación por sonda nasogástrica y demostrar que tiene una tasa de éxito efectiva en un año de uso. Este tratamiento funcional se asoció con un mayor aumento de peso y una mejor nutrición, según el estudio de Cornelia Wiechers et al. en (2021). en donde se evaluó la capacidad de alimentación oral, el proceso de deglución y el riesgo de aspiración, tanto clínicamente como durante la

evaluación endoscópica de fibra óptica de la deglución en la primera, segunda y tercera semana de hospitalización, en lactantes con secuencia de Robin aislada tratados exclusivamente con intubación nasofaríngea y técnicas de facilitación de la alimentación. (86)

10.4 Artículos que tuvieron en cuenta calidad de vida y el apoyo familiar:

Se identificaron 09 artículos que cumplieron con los criterios de inclusión para realizar la revisión sistemática sobre la temática de apoyo familiar y calidad de vida. En la tabla #8 se puede observar la caracterización de los artículos seleccionados en cuanto autor, año, revista, país, objetivos, método y nivel de severidad en el que se encuentran en pacientes con Pierre Robin.

Tabla 8. Artículos seleccionados con respecto a la temática de calidad de vida y apoyo familiar

AUTOR	TIPO DE ESTUDIO	AÑO	PAÍS	REVISTA	VÍA AÉREA	OBJETIVO	MÉTODO	GRAVE	LEVE
Caroline Duchat Ribeiro de Souza, Leticia Faccim Padovani, Grace Cristina Ferreira-Donati, Márcia Cristina Almendros Fernandes Moraes, Camila de Castro Corrêa, Luciana Paula Maximino (87)	Estudio retrospectivo	2023	Brasil	Pediatr Neurol	La obstrucción de las vías respiratorias se aborda inicialmente a través de un posicionamiento prono o lateral con una tasa de éxito del 70%. ²² Si la obstrucción resulta recalcitrante, se puede colocar un stent nasofaríngeo para mitigar la obstrucción retroglótica, si el tratamiento fracasa puede ser mortal.	Los objetivos fueron evaluar y asociar el desarrollo neuropsicomotor de niños de cero a 12 meses con la secuencia de Pierre Robin (PRS) en los aspectos personal-social, motricidad fina-adaptativa, lenguaje y motricidad gruesa.	Los sujetos del estudio fueron 17 lactantes de ambos sexos con PRS ingresados en la unidad de cuidados especiales (UCE) de un hospital de referencia del interior del estado de São Paulo, Brasil, en el rango de edad de 20 días a 263 días. Las evaluaciones del desarrollo se realizaron utilizando la Prueba de Evaluación del Desarrollo II de Denver. Las evaluaciones se realizaron en la UCE, con duración de 30 minutos cada una. El análisis estadístico fue descriptivo mediante la prueba de Mann-Whitney, prueba de igualdad de dos		x

							proporciones y correlación de Spearman. El nivel de significancia se fijó en 0,05.		
Joseph Hardwick, Helen Richards, Louise Cafferky, Imogen Underwood, Britt Ter Horst, Rona Slator (49)	Estudio retrospectivo	2016	Estados Unidos	Plast Reconstr Surg	Un total de 24 pacientes con secuencia de Pierre Robin que requirieron vía aérea y soporte nutricional en el período neonatal fueron emparejados por edad, sexo y tipo de hendidura con un grupo de 24 pacientes con hendidura sin secuencia de Pierre Robin. No hubo diferencias significativas en la incidencia de fístula oronasal entre los grupos. La cirugía secundaria por incompetencia velofaríngea fue significativamente mayor ($p = 0,017$) en el grupo de secuencia de Pierre Robin, que también tuvo puntuaciones significativamente mayores de nasalidad ($p = 0,031$) y características del habla hendida ($p = 0,023$).	Los autores plantean la hipótesis de que pueden existir otros factores en la secuencia de Pierre Robin que pueden conducir a malos resultados del habla. Los autores sugerían asesorar a los padres de niños con secuencia de Pierre Robin que han requerido una intervención neonatal en las vías respiratorias, que el desarrollo del habla puede ser peor que en otros niños con paladar hendido y que estos niños tendrán una incidencia significativamente mayor de cirugía secundaria del habla.	Se identificó una cohorte de pacientes de la secuencia de Pierre Robin que requirieron una intervención de las vías respiratorias y alimentación nasogástrica en el período neonatal y se evaluaron los resultados del habla a los 5 años de edad. También se identificó un grupo de comparación de paladar hendido únicamente sin secuencia de Pierre Robin compatible con sexo y hendidura de la misma institución y período de estudio.	x	
Jonathan R Skirko (89)	Estudio cualitativo	2020	Estados Unidos	Cleft Palate Craniofac J	Padres de niños <5 años con diagnóstico de PRS. Los tratamientos previos incluyeron observación, posicionamiento, trompeta nasal, osteogénesis por distracción	Identificar conceptos y constructos importantes para los padres de niños con la Secuencia Pierre Robin (PRS).	Se llevaron a cabo entrevistas semiestructuradas con individuos (4) y con grupos (grupos focales, 4) utilizando preguntas abiertas y pautas no principales. Las transcripciones se analizaron con		x

					mandibular, traqueotomía y gastrostomía.		codificación iterativa abierta y axial. Se identificaron conceptos y construcciones y se refinaron hasta convertirlos en códigos y temas centrales. Se realizaron entrevistas hasta lograr la saturación temática.		
Rhiannon Sandow (90)	Estudio retrospectivo	2020	Australia	J Community Genet	Determinar la causa del PRS en un niño puede ser un desafío, especialmente cuando no existen antecedentes familiares conocidos que indiquen una posible base genética (Prows y Bender 1999). Es importante determinar si existe una forma sindrómica de PRS porque esto afectará la atención, permitirá anticipar otras características clínicas y proporcionará información sobre el riesgo de recurrencia para los padres y otros miembros de la familia	Examinar la experiencia vivida por los padres sobre el diagnóstico de PRS de su hijo.	Se tomó una muestra intencional de los padres de una lista de niños del Registro de Hendiduras de Melbourne con sede en el Royal Children's Hospital, Victoria, Australia, para identificar a aquellos cuyo hijo fue diagnosticado con PRS aislado entre 2 y 5 años antes. Estos padres fueron invitados a participar en una entrevista cualitativa semiestructurada con invitaciones para participar enviadas por correo a la dirección que figura en los registros médicos del niño. La presencia de paladar hendido no fue requisito para la inclusión en el estudio		x
Julie Van Orne (91)	Estudio retrospectivo	2018	Estados Unidos	AACN Adv Crit Care	La transición segura de niños con afecciones médicas complejas que dependen de la	Determinar la eficacia de un programa de capacitación previo al alta estructurado	Realizamos un estudio de intervención cuasiexperimental para comparar los resultados antes y		x

					tecnología del hospital al hogar requiere que los cuidadores reciban capacitación especializada por parte de profesionales de atención médica calificados. La formación inadecuada de los cuidadores puede provocar retrasos en el alta y reingresos hospitalarios, lo que a menudo genera angustia para los cuidadores.	estilo campo de entrenamiento para cuidadores de pacientes pediátricos con afecciones médicas complejas.	después de la implementación del programa de capacitación, en el que participaron 34 cuidadores. Los datos previos al campo de entrenamiento se recopilaron retrospectivamente de los registros médicos de 34 pacientes de control.		
Christopher Hartnick (92)	Estudio retrospectivo	2017	Estados Unidos	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	Aproximadamente 4000 niños estadounidenses se someten a traqueostomía cada año [1], y estas cirugías a menudo resultan en reingresos hospitalarios que tienen costos definidos y cargas para los cuidadores debido a complicaciones que se pueden evitar con la capacitación y el apoyo adecuados.	Evaluar el impacto de un programa de Coordinación de Atención Centrada en la Familia (FCCC) en la calidad de la atención recibida por los niños sometidos a traqueotomía y sus cuidadores.	Diez cuidadores de niños sometidos a traqueotomías completaron el PTHSI antes de la implementación del programa FCCC y 12 cuidadores completaron el PTHSI después de la implementación del FCCC. Para cada uno de los 2 grupos, 5 cuidadores proporcionaron datos completos en los cuestionarios MCAT.	x	
Joshua Demke (94)	Estudio retrospectivo	2008	Estados Unidos	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	Los participantes de la encuesta requirieron traqueostomía y fueron decanulados después de una media de 28 meses. De los pacientes sometidos a traqueotomía, 10/15 (67%) tenían Pierre Robin aislado	Evaluar las percepciones de los padres asociadas con la morbilidad de la traqueotomía y la calidad de vida en el manejo de la Secuencia Pierre Robin (PRS).	Se identificaron 42 pacientes de Pierre Robin, se revisaron los registros y se evaluaron las evaluaciones de las vías respiratorias en relación con su compromiso. Veinte pacientes habían sido sometidos a traqueotomía. Las		

					(iPRS) y los 5/15 restantes (33%) tenían síndromes asociados a Pierre-Robin (sPRS). Se cumplieron las expectativas de 9/10 (90%) familias de iPRS y 4/5 (80%) de sPRS con respecto a la duración esperada de la traqueotomía, aunque 3/5 (60%) de sPRS y 8/10 (80%) de iPRS describieron la experiencia general.		percepciones de calidad de vida/morbilidad relacionadas con la traqueostomía se evaluaron mediante encuestas a los padres.		
N Nidey (95)	Estudio retrospectivo	2016	Estados Unidos	Child Care Health Dev	Los padres de niños con fisuras orales pueden verse afectados psicológicamente de varias maneras, pero la evidencia empírica sigue siendo relativamente escasa	Identificar predictores del bienestar psicológico de los padres de niños afectados.	El estudio incluyó una muestra total de 287 padres (171 madres y 116 padres) de niños con fisura bucal. Los padres completaron instrumentos psicológicos validados para medir la evitación y la angustia social, la escala de miedo a la evaluación negativa, la autoestima y el apoyo interpersonal. Se utilizó un análisis de regresión para evaluar cómo las características seleccionadas del niño, los padres y el hogar se relacionan con los resultados psicológicos, centrándose en el tipo de hendidura, el sexo y la edad del niño, las diferencias entre madres y padres,	x	

							el estado civil y los ingresos del hogar.		
Karolijn Dulfer (93)	Estudio transversal	2016	The Netherlands	Int J Pediatr Otorhinolaryngol	10 niños todavía tenían problemas respiratorios. En general, los padres de niños con RS informaron una CVRS más baja en sus hijos en comparación con los padres de la población general. Los padres de niños con RS que todavía tenían problemas respiratorios, es decir, AOS o soporte de las vías respiratorias, informaron puntuaciones OSA-18 significativamente peores en comparación con los padres de niños RS sin AOS.	Los padres pueden desempeñar un papel importante durante el manejo de niños con Robin Sequence (RS). Sin embargo, hasta ahora solo se ha realizado un estudio sobre la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) informada por los padres y los síntomas de apnea obstructiva del sueño (AOS) en niños con RS.	En total, en este estudio transversal se incluyeron 63 niños con RS, de 1 y 18 años de edad. Cincuenta y tres padres de niños con RS con una mediana de edad de 8,9 [RIC 5,1-12,7] completaron cuestionarios sobre CVRS (OSA-18) y síntomas de AOS (puntuación de Brouillette) en sus hijos con RS. Diez niños entre 12 y 18 años completaron el cuestionario de CVRS autoinformado OSA-12.	x	

En cuanto a la temática de calidad de vida y apoyo familiar en pacientes diagnosticados con secuencia de Pierre Robin, se encontraron un total de 10 artículos según texto que tuviera referencia a la temática apoyo familiar y calidad de vida. siete estudios escogidos de Estados Unidos, un estudio de Brasil, un estudio de Australia y un estudio de Holanda

Los artículos hablan de distintos tipos de intervenciones donde los aspectos a tener en cuenta de cada uno independiente de si este requiere una intervención invasiva o no invasiva radica en su círculo de apoyo quien van a ser parte fundamental del correcto desarrollo y éxito en los tratamientos planteados (92)

Joseph Hardwicke et al (2016) plantea asesorar a los padres o cuidadores de neonatos que han requerido una intervención neonatal en las vías respiratorias, debido a que el apoyo que necesitará el paciente con Secuencia de Pierre Robin en cuanto al desarrollo del habla ya que este puede ser peor que en otros niños con paladar hendido y que estos niños tendrán una incidencia significativamente mayor de cirugía secundaria del habla. (50)

Carolina Duchatsch Ribeiro de Souza et al (2023) y Ravindhra G Elluru et al (2005) reconocen que el apoyo familiar debe estar presente en todo el proceso del neonato y a lo largo de su vida debido a que estar sometido a cirugías y/o procedimientos que desencadenaran en el neonato un alto riesgo de retraso en el desarrollo neuro psicomotor en aspectos de lenguaje, motricidad gruesa, motricidad fina-adaptativa y personal-socia, por lo que la familia no solo deberá estar presente sino que deberá estar capacitada para brindarle herramientas de todo tipo al paciente el cual le puede permitir una mejora en su calidad de vida. (40 /21)

La experiencia familiar, el apoyo Psicosocial de neonatos diagnosticados con SPR (Síndrome Pierre Robin) y cuidadores, la percepción del círculo de apoyo es un determinante del éxito, recuperación de intervenciones y calidad de vida del neonato, Jonathan R Skirko et al (2020) menciona que las experiencias afectan profundamente sus vidas, teniendo en cuenta aspectos como síntomas/bienestar del niño, dolor/aislamiento de los padres, estrés familiar, relaciones con los proveedores y crecimiento psicológico y técnico, es decir que el bienestar de los padres influyen en gran manera en la calidad de vida de los neonatos con SPR por lo que brindarle a sus cuidadores una información clara, educación y herramientas a lo largo del proceso determinará un éxito. (90) Rhianon Sadow et al (2020) habla no solo de la importancia del acompañamiento y asesoría en cuando a SPR y sus cuidados sino que incentivar a futuros padres de la importación de conocer su genética, su historia familiar, puesto que a menudo los diagnósticos era para sus padres impactante y confuso puesto que la información dado no era precisa para las necesidades inmediatas del neonato lo cual no solo generaba un desequilibrio en el neonato sino que se ve afectada la salud psicológica de los padres.(91)

Christopher Hartnick et al (2017) Brindar por parte del especialista de la salud una información clara para los cuidadores, descriptiva y detallada brindando un espacio en el que ellos puedan expresar sus dudas hará que el éxito en cualquier intervención quirúrgica invasiva o tratamiento no invasivo tenga una tasa de éxito más elevada y su recuperación sea más favorable para ambas partes. (93)

Teniendo en cuenta que en relación con los padres, es la madre quien recibe un impacto psicosocial más fuerte y demandante que el padre N Nidey (2016) ya que afecta la parte económica, social y cultural por lo que debe considerarse en los enfoques de tratamiento holísticos basados en la familia para reducir la carga de las familias afectadas y mejorar su bienestar. (96)

Julie Van Orne et al (2018) crea un espacio seguro e informativo para padres y cuidadores de neonatos diagnosticados con SPR el cual busca verificar la adecuación de los cuidadores, reducir la estadía en hospitales, disminuir el estrés y costos económicos aumentando la satisfacción de los mismos. (91).

11. DISCUSIÓN

Los resultados generales mostraron que hoy en día se pueden encontrar diferentes tipos de tratamientos para el manejo de la Secuencia Pierre Robin y la reducción de las consecuencias a largo plazo, dentro de los tratamientos se encontró como primera elección optar por la posición decúbito prono, en algunos casos la adhesión lengua-labio, osteogénesis por distracción mandibular, glosopexia, la colocación de la placa de Baton, sonda de gastrostomía para la alimentación y otras técnicas nutricionales, dependiendo del caso, la reparación del paladar fisurado y la importancia del apoyo familiar para garantizar bienestar y calidad de vida.

Dentro de los tratamientos que requieren los neonatos los autores describen en sus investigaciones los beneficios y contras de optar por un tratamiento conservador o invasivo dependiendo de los signos y síntomas junto con la severidad que presenten cada paciente teniendo en cuenta la identificación oportuna de los mismos, debido a que los neonatos suelen presentar problemas de alimentación y respiración generada por micrognatia mandibular ocasionando el desplazamiento de la lengua hacia las vías respiratorias, es cierto que el diagnóstico de Síndrome Pierre Robin no es suficiente para determinar los tratamientos, la primera intervención que describen la mayoría de autores es la posición prona que permite el movimiento de la mandíbula y aumenta el espacio en la orofaringe, sin embargo Zarmina Ehsan et al (2019) y col concuerdan en que aunque los tratamientos médicos son eficaces, los especialistas suelen ser reacios a recomendar este enfoque debido al alto riesgo de muerte súbita en los bebés con posiciones para dormir no supinas, particularmente a bebés con trastornos respiratorios subyacentes durante el sueño; sin embargo, aunque las evaluaciones clínicas sugieren que optar por esta posición mejora el riesgo de hipoxemia durante el sueño, faltan datos objetivos y definitivos sobre los efectos de la posición prona en el tratamiento de la apnea obstructiva del sueño en esta población. (13), mientras que Bradley et al (2014) menciona que no es segura la posición prona y monitoreo en casa a los neonatos con obstrucción “leve” porque concuerda que no están definidos los criterios para distinguir la obstrucción leve de la obstrucción “moderada/grave” y sería más complicado definir en que caso sería beneficioso aplicar esta técnica (11).

La colocación de una sonda gástrica a menudo se realiza para una suplementación nutricional prolongada hasta que la función de deglución y la ingesta oral estén en funcionamiento adecuado, según Dina Al-Zubeidi MD et al

(2011) Tradicionalmente, se han evitado las sondas de gastrostomía en estos pacientes en favor de opciones quirúrgicas, posiblemente debido a preocupaciones sobre el compromiso de las vías respiratorias o infección, daño al esófago, daño al nervio laríngeo recurrente, bloqueos de la cánula, neumotórax, neumomediastino y estadías más prolongadas en la unidad de cuidados intensivos (UCI) que otras intervenciones. (29), a diferencia del Dr. KD Anderson et al (2007) quien afirma que este procedimiento es muy efectivo al demostrar que después de la utilización de la sonda gástrica se redujo la estancia hospitalaria y siguió siendo eficaz, los niños continúan prosperando después de regresar a casa y tienen una baja tasa de complicaciones. (30).

En un estudio de Zahrah Taufique MD, et al (2021), comenta que la osteogénesis por distracción mandibular es un método quirúrgico seguro y eficaz para tratar los problemas respiratorios y alimentarios causados por micrognatia en pacientes con secuencia de Robin y quiso comprar estudios anteriores que examinaron las complicaciones postoperatorias en lactantes que recibieron este procedimiento considerando 4 kg como el umbral de bajo peso al nacer, llegando a la conclusión de que un peso menor a 3 kg tienen la misma tasas de éxito y complicaciones similares a las de los niños de mayor peso que recibieron este procedimiento. (19). A diferencia de Juan Li et al (2020) quien hizo una comparación a corto plazo de las medidas antes y después de la osteogénesis por distracción en el cual concluyó que es posible que no exista ningún aumento en la longitud del cuerpo mandibular ni de las vías respiratorias a los 3 meses y es necesario realizar más estudios que comprueben la efectividad y enfatizar en los resultados de cada paciente (58); Estudio que concuerda con el propuesto por Diana Baxter et al (2023), en el que informa que la literatura es muy contradictoria con respecto al potencial de recuperación del crecimiento durante el período posparto. Algunos estudios han demostrado que la secuencia de Pierre Robin por sí sola puede permitir que la mandíbula se desarrolle normalmente en los años posteriores al nacimiento, pero otros muestran que la micrognatia persiste hasta los 5 años. (66).

En los bebés con secuencia de Pierre Robin, la distracción mandibular puede ser más efectiva que la glosopexia porque no sólo alivia la obstrucción de las vías respiratorias orofaríngeas sino que también revierte e impide el retraso en el crecimiento corporal según francesco cozzi et al (2008) quien realizó una revisión de los registros de 48 bebés con Secuencia de Pierre Robin tratados con glosopexia después del fracaso del tratamiento no quirúrgico entre 1981 y 2005. Las mediciones de peso se analizaron en 4 momentos: al nacer, al ingreso hospitalario para tratamiento tópico, al ingreso hospitalario para tratamiento de lisis de lengua y labios (TLA) y en el seguimiento, dando como conclusión que la glosopexia es una alternativa asequible a la distracción mandibular porque no reduce el crecimiento corporal. (37); A pesar de esto Yoshinari Morimoto DDS et

al y col (2017) afirma que es un procedimiento con alta eficacia pero comenta que la cirugía es muy difícil; y el postoperatorio requiere de 3 a 4 meses con ayuda de ventilación pudiendo causar algunos efectos secundarios graves, como desplazamiento del tubo endotraqueal en el (2%) de los pacientes, complicaciones quirúrgicas en el (30%) y parálisis facial en el (14%) y con la hipótesis de que cuanto mayor sea el grado de obstrucción preoperatoria, más difícil sería manejar la vía aérea y la intubación. (57).

R W Parsons et al (2018) dice que en los pacientes con secuencia de Pierre Robin en los cuales fracasan los tratamientos conservadores, tanto la osteogénesis por distracción mandibular como la adhesión lengua-labio son excelentes alternativas a la traqueotomía, ya que la adhesión lengua-labio brinda un alivio inmediato a la obstrucción de las vías respiratorias, presenta un tiempo relativamente corto de operatoria, cicatrización externa mínima y así mismo una duración más corta de la estancia hospitalaria, sin embargo este viene con algunas desventajas que puede presentar el paciente como disfagia y dificultades tempranas de la alimentación, a su vez dificultades en el desarrollo normal del habla y producción de sonidos. (24) Una revisión sistemática realizada por Viezel-Mathieu et al (2019) encontró una tasa de éxito elevada al aliviar la obstrucción de las vías aéreas en el 81,3 % de los pacientes mientras que en la revisión de la literatura de R W Parsons se obtuvo una tasa de éxito mucho más elevada del 89% de los pacientes tratados con osteogénesis y adhesión lengua-labio. (71)

La TLA (adhesión lengua-labio) representa no solo la liberación de las vías respiratorias inmediatamente sino que promueve en el paciente una mejoría notable de la alimentación hasta poder recuperar la alimentación oral completa, donde consigo se promueve el aumento de peso, sin embargo este estudio sugiere que existen algunas ventajas de MDO (osteogénesis por distracción mandibular) sobre la TLA como una recuperación más rápida a la alimentación oral completa e interrumpir la alimentación suplementaria con más inmediatez, al igual que existe una tasa más baja de colocación de gastrostomía, aun en lo mencionados se requiere ser muy selectivo a la hora de seleccionar alguno de estos tratamientos para mejorar la calidad de vida del paciente, pues si bien es claro que la MDO presenta grandes ventajas sobre la TLA, este requiere de una intervención adicional para su extracción y complicaciones como daño a los nervios y a las yemas de los dientes. (83)

El plan de tratamiento que requiere cada neonato varía dependiendo de la severidad y grado en el que se encuentren sus signos y síntomas, Christoph Maas et al (2014) considera siempre como primera opción el manejo de pacientes con síndrome Pierre Robin de manera conservadora, en el que plantea la terapia de ortodoncia con placas de bastón como solución al bajo peso que tienen los pacientes con SPR, este tratamiento logró demostrar que el uso de placas

ortodónticas si influye significativamente en el aumento de peso temprano.(14) mientras que Gabriella Galluccio et al (2019) menciona otros beneficios que trae al paciente el uso de placas, basada en un estudio de enfoque funcional donde se determinó que reduce las alteraciones funcionales del crecimiento mandibular y en algunos casos, elimina la necesidad de intervención quirúrgica. (46)

Sin embargo existen casos de pacientes con Secuencia de Pierre Robin en los cuales la necesidad de intervenciones invasivas como las cirugías se vuelven una mejor opción, teniendo en cuenta los riesgos y consideraciones intra y postoperatorias. Los pacientes que presentan paladar fisurado requieren de la evaluación de cirugía oral y maxilofacial. Joseph Hardwicke et al (2016) menciona que los pacientes con SPR en comparación con pacientes con paladar fisurado sin SPR después de una intervención quirúrgica el desarrollo del habla puede ser peor, los autores plantean la hipótesis de que otros factores están alterando a estos pacientes y que por siguiente están más expuestos a una tasa más elevada de requerir una segunda intervención quirúrgica (49)

Los padres y cuidadores desempeñan un papel importante en la línea que transcurren los neonatos a su recuperación y tasa de éxito en los tratamientos realizados, Karolijn Dulfer et al (2016) en un estudio transversal realizado sobre la calidad de vida relacionada con la salud reconoce la importancia no solo de que los padres identifiquen cada signo y síntoma que aqueja sino que el crear un espacio que le permita a los padres obtener herramientas para apoyar a sus hijos(93)

La planificación de un plan de tratamiento para pacientes neonatos con SPR debe ser asistida por un grupo multidisciplinario debido a la variedad de manifestaciones clínicas de dicha secuencia, este equipo debe estar compuesto por pediatras, otorrinolaringólogos, cirujano oral y maxilofacial, odontólogos – odontopediatras, ortodoncistas, enfermeras, fonoaudiólogos, nutricionistas y Asistentes sociales, donde se debe tener en cuenta la condición en particular que esté poniendo la vida del neonato en riesgo como lo sería la obstrucción de la vía aérea o dificultad para alimentarse, en el momento en que el paciente se encuentra estabilizado deberá ser evaluado por el resto del equipo para así planificar el mejor tratamiento para el neonato. N Nidey et al (2015) quien al reconocer que la salud psicosocial de los padres también es un factor que afecta e influye en los pacientes con SPR puesto que implica tiempo, estadías en los hospitales, dinero, manutención de cada necesidad y procedimiento, por lo que parte de la población se ve afectada al no poder cumplir con cada una de las necesidades que tienen los pacientes y no encontrarse en las mismas condiciones, de tal forma que velar por espacios óptimos tratamiento holísticos basados en la familia para reducir la carga de afectación y mejorar su bienestar deben ser contemplados como un plan de manejo multi e interdisciplinario en el que todos hagan parte de ello en torno a la calidad de vida del paciente. (95).

12. CONCLUSIÓN

El tratamiento del síndrome de Pierre Robin puede variar dependiendo de la gravedad de los síntomas y las necesidades específicas de cada paciente esto puede incluir una combinación de intervenciones médicas, quirúrgicas y terapéuticas cuyo objetivo principal es mejorar la función respiratoria, la alimentación y el habla, apoyar al neonato y a su familia dando bienestar y una mejor calidad de vida. En casos leves, comúnmente se opta por la posición decúbito prono seguido de técnicas de alimentación y terapia del habla para mejorar el desarrollo del lenguaje, en casos más graves requerirán de intervención médica inmediata para asegurar una adecuada oxigenación y nutrición como la colocación de un tubo de traqueostomía para mantener la vía aérea sin obstrucción y la alimentación a través de una sonda, en otros se realizará una cirugía para corregir la micrognatia, el paladar hendido y la distracción mandibular, como también se podrá implementar la colocación de dispositivos ortopédicos intraorales para corregir complementariamente los problemas mandibulares asociados.

Es importante destacar que el tratamiento del síndrome de Pierre Robin debe ser realizado por un equipo multidisciplinario que incluya cirujanos maxilofaciales, otorrinolaringólogos, odontólogos, fonoaudiólogos y otros especialistas según las necesidades individuales de cada paciente, en resumen, el tratamiento del síndrome de Pierre Robin es individualizado y puede incluir una combinación de intervenciones médicas, quirúrgicas y terapéuticas. El objetivo principal es mejorar la función respiratoria, la alimentación y el habla, permitiendo una mejor calidad de vida para los afectados por esta condición.

13. Lista De Referencias

1. Hsieh, S. T., & Woo, A. S. (2019). Pierre robin sequence. *Clinics in Plastic Surgery*, 46(2), 249–259. <https://doi.org/10.1016/j.cps.2018.11.010>
2. Li, W.-Y., Poon, A., Courtemanche, D., Verchere, C., Robertson, S., Bucevska, M., Malic, C., & Arneja, J. S. (2017). Airway management in Pierre Robin sequence: The Vancouver classification. *Plastic Surgery (Oakville, Ont.)*, 25(1), 14–20. <https://doi.org/10.1177/2292550317693814>
3. Hamilton, S., Dzioba, A., & Husein, M. (2020). A retrospective study of patients with Robin sequence: Patient characteristics and their impact on clinical outcomes. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 129(109769), 109769. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109769>
4. Costa, M. A., Tu, M. M., Murage, K. P., Tholpady, S. S., Engle, W. A., & Flores, R. L. (2014). Robin sequence: Mortality, causes of death, and clinical outcomes. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 134(4), 738–745. <https://doi.org/10.1097/prs.0000000000000510>
5. Insalaco, L. F., & Scott, A. R. (2018). Peripartum management of neonatal Pierre robin sequence. *Clinics in Perinatology*, 45(4), 717–735. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.009>
6. Gómez, O. J., Barón, O. I., & Peñarredonda, M. L. (2018). Pierre robin sequence: An evidence-based treatment proposal. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 29(2), 332–338. <https://doi.org/10.1097/scs.00000000000004178>
7. Duarte, D. W., Schweiger, C., Manica, D., Fagondes, S., Fleith, I. J., Rojas, J. J. C., Zanin, E. M., Portinho, C. P., & Collares, M. V. M. (2021). Predictors of respiratory dysfunction at diagnosis of robin sequence. *The Laryngoscope*, 131(12), 2811–2816. <https://doi.org/10.1002/lary.29685>
8. Giudice, A., Barone, S., Belhous, K., Morice, A., Soupre, V., Bennardo, F., Boddaert, N., Vazquez, M.-P., Abadie, V., & Picard, A. (2018). Pierre Robin sequence: A comprehensive narrative review of the literature over time. *Journal of Stomatology, Oral and Maxillofacial Surgery*, 119(5), 419–428. <https://doi.org/10.1016/j.jormas.2018.05.002>
9. Ehsan, Z., Weaver, K. N., Pan, B. S., Huang, G., Hossain, M. M., & Simakajornboon, N. (2020). Sleep outcomes in neonates with Pierre Robin sequence undergoing external mandibular distraction: A longitudinal analysis. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 146(5), 1103–1115. <https://doi.org/10.1097/prs.00000000000007289>
10. Scott, A. R., Tibesar, R. J., Lander, T. A., Sampson, D. E., & Sidman, J. D. (2011). Mandibular distraction osteogenesis in infants younger than 3 months. *Archives of Facial Plastic Surgery*, 13(3).

<https://doi.org/10.1001/archfacial.2010.114>

11. Rathé, M., Rayyan, M., Schoenaers, J., Dormaar, J. T., Breuls, M., Verdonck, A., Devriendt, K., Poorten, V. V., & Hens, G. (2015). Pierre Robin sequence: Management of respiratory and feeding complications during the first year of life in a tertiary referral centre. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79(8), 1206–1212.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.05.012>
12. Motch Perrine, S. M., Wu, M., Holmes, G., Bjork, B. C., Jabs, E. W., & Richtsmeier, J. T. (2020). Phenotypes, developmental basis, and genetics of Pierre Robin complex. *Journal of Developmental Biology*, 8(4), 30.
<https://doi.org/10.3390/jdb8040030>
13. Ehsan, Z., Kurian, C., Weaver, K. N., Pan, B. S., Huang, G., Hossain, M. M., & Simakajornboon, N. (2019). Longitudinal sleep outcomes in neonates with Pierre robin sequence treated conservatively. *Journal of Clinical Sleep Medicine: JCSM: Official Publication of the American Academy of Sleep Medicine*, 15(03), 477–482. <https://doi.org/10.5664/jcsm.7680>
14. Maas, C., & Poets, C. F. (2014). Initial treatment and early weight gain of children with Robin Sequence in Germany: a prospective epidemiological study. *Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal Edition*, 99(6), F491–F494.
<https://doi.org/10.1136/archdischild-2014-306472>
15. Varadarajan, S., Balaji, T. M., Raj, A. T., Gupta, A. A., Patil, S., Alhazmi, T. H., Alaqi, H. A. A., Al Omar, N. E. M., Almutaher, S. A. B. A., Jafer, A. A., & Hedad, I. A. (2021). Genetic mutations associated with Pierre Robin syndrome/sequence: A systematic review. *Molecular Syndromology*, 12(2), 69–86. <https://doi.org/10.1159/000513217>
16. Yen, S., Gaal, A., & Smith, K. S. (2020). Orthodontic and surgical principles for distraction osteogenesis in children with Pierre-robin sequence. *Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America*, 32(2), 283–295.
<https://doi.org/10.1016/j.coms.2020.01>
17. Paes, E. C., de Vries, I. A. C., Penris, W. M., Hanny, K. H., Lavrijsen, S. W., van Leerdam, E. K., Rademaker, M. M., Veldhoen, E. S., Eijkemans, R. M. J. C., Kon, M., & Breugem, C. C. (2017). Growth and prevalence of feeding difficulties in children with Robin sequence: a retrospective cohort study. *Clinical Oral Investigations*, 21(6), 2063–2076.
<https://doi.org/10.1007/s00784-016-1996-8>
18. Buchenau, W., Urschitz, M. S., Sautermeister, J., Bacher, M., Herberts, T., Arand, J., & Poets, C. F. (2007). A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *The Journal of Pediatrics*, 151(2), 145–149. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2007.02.063>
19. Taufique, Z., Ebert, B., Smith, E. C., Zavala, H., Scott, A. R., & Roby, B. B.

- (2022). The safety and efficacy of mandibular distraction osteogenesis among infants less than 3 kg. *The Laryngoscope*, 132(6), 1295–1299. <https://doi.org/10.1002/lary.29877>
20. Runyan, C. M., Uribe-Rivera, A., Tork, S., Shikary, T. A., Ehsan, Z., Weaver, K. N., Hossain, M. M., Gordon, C. B., & Pan, B. S. (2018). Management of airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *Plastic and Reconstructive Surgery. Global Open*, 6(5), e1688. <https://doi.org/10.1097/gox.0000000000001688>
 21. Elluru, R. G. (2005). Treatment options for severe upper airway obstruction in Pierre-robin sequence. *The Journal of Pediatrics*, 147(1), 7–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2005.04.012>
 22. Breugem, C., Paes, E., Kon, M., & van der Molen, A. B. M. (2012). Bioresorbable distraction device for the treatment of airway problems for infants with Robin sequence. *Clinical Oral Investigations*, 16(4), 1325–1331. <https://doi.org/10.1007/s00784-011-0624-x>
 23. Coi, A., Santoro, M., Pierini, A., Rankin, J., Glinianaia, S. V., Tan, J., Reid, A.-K., Garne, E., Loane, M., Given, J., Ballardini, E., Caverio-Carbonell, C., de Walle, H. E. K., Gatt, M., García-Villodre, L., Gissler, M., Jordan, S., Kiuru-Kuhlefelt, S., Kjaer Urhoj, S., ... Morris, J. K. (2022). Survival of children with rare structural congenital anomalies: a multi-registry cohort study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 17(1). <https://doi.org/10.1186/s13023-022-02292-y>
 24. Gómezclem Ente, V. (2012). *Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte I)*. Odontologiapediatrica.com. https://www.odontologiapediatrica.com/wp-content/uploads/2018/08/222_20.3revision.pdf
 25. Reserved, I. U.-A. (s/f). *Orphanet*. Orpha.net. Recuperado el 21 de septiembre de 2023, de <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=EN>
 26. Al-Attar, H., Shergill, A. K., Brown, N. E., Guernsey, C., Fisher, D., Temple, M., John, P., Amaral, J. G., Parra, D., & Connolly, B. L. (2012). Percutaneous gastrostomy tubes in children with Pierre Robin sequence: efficacy, maintenance and complications. *Pediatric Radiology*, 42(5), 566–573. <https://doi.org/10.1007/s00247-011-2301-2>
 27. Albino, F. P., Wood, B. C., Han, K. D., Yi, S., Seruya, M., Rogers, G. F., & Oh, A. K. (2016). Clinical factors associated with the non-operative airway management of patients with Robin sequence. *Archives of Plastic Surgery*, 43(06), 506–511. <https://doi.org/10.5999/aps.2016.43.6.506>
 28. Al-Samkari, H. T., Kane, A. A., Molter, D. W., & Vachharajani, A. (2010). Neonatal outcomes of Pierre Robin sequence: An institutional experience. *Clinical Pediatrics*, 49(12), 1117–1122.

<https://doi.org/10.1177/0009922810379040>

29. Al-Zubeidi, D., & Rahhal, R. M. (2011). Safety techniques for percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement in Pierre robin sequence. *JPEN. Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*, 35(3), 343–345. <https://doi.org/10.1177/0148607110381268>
30. Anderson, K. D., Cole, A., Chuo, C. B., & Slator, R. (2007). Home management of upper airway obstruction in Pierre Robin Sequence using a nasopharyngeal airway. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 44(3), 269–273. <https://doi.org/10.1597/06-020>
31. Breik, O., Umapathysivam, K., Tivey, D., & Anderson, P. (2016). Feeding and reflux in children after mandibular distraction osteogenesis for micrognathia: A systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 85, 128–135. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.03.033>
32. Buchenau, W., Wenzel, S., Bacher, M., Müller-Hagedorn, S., Arand, J., & Poets, C. F. (2017). Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. *Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal Edition*, 102(2), F142–F146. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2016-311407>
33. Caillot, A., Ambroise, B., Bénateau, H., & Veyssiere, A. (2018). Impact of early intravelar veloplasty at six months on mandibular growth in patients with Pierre Robin Sequence. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery: Official Publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 46(7), 1059–1064. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2018.05.015>
34. Choo, H., Galera, R. I., Balakrishnan, K., Lin, H.-F. C., Ahn, H., Lorenz, P., Khosla, R. K., Profit, J., Poets, C. F., & Lee, J. S. (2023). Disruptive therapy using a nonsurgical orthodontic airway plate for the management of neonatal Robin sequence: 1-year follow-up. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 60(6), 758–767. <https://doi.org/10.1177/10556656221076980>
35. Cole, A., Lynch, P., & Slator, R. (2008). A new grading of Pierre Robin sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 45(6), 603–606. <https://doi.org/10.1597/07-129.1>
36. Côté, A., Fanous, A., Almajed, A., & Lacroix, Y. (2015). Pierre Robin sequence: Review of diagnostic and treatment challenges. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79(4), 451–464. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.01.035>

37. Cozzi, F., Totonelli, G., Frediani, S., Zani, A., Spagnol, L., & Cozzi, D. A. (2008). The effect of glossopexy on weight velocity in infants with Pierre Robin syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*, 43(2), 296–298. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.10.015>
38. Daniel, M., Bailey, S., Walker, K., Hensley, R., Kol-Castro, C., Badawi, N., Cheng, A., & Waters, K. (2013). Airway, feeding and growth in infants with Robin sequence and sleep apnoea. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 77(4), 499–503. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.12.019>
39. de Sousa, T. V., Marques, I. L., Carneiro, A. F., Bettiol, H., & de Souza Freitas, J. (2003). Nasopharyngoscopy in Robin sequence: Clinical and predictive value. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 40(6), 618–623. <https://doi.org/10.1597/02-044>
40. de Souza, C. D. R., Padovani, L. F., Ferreira-Donati, G. C., Moraes, M. C. A. F., Corrêa, C. de C., & Maximino, L. P. (2023). Babies with Pierre robin sequence: Neuropsychomotor development. *Pediatric Neurology*, 141, 72–76. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2023.01.010>
41. Dong, C.-B., Zheng, S., Shen, C., & Li, H. (2014). Mandible traction with wires for the treatment of upper airway obstruction caused by Pierre Robin sequence in Chinese infants: Preliminary findings. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery: Official Publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 42(7), 1122–1127. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2014.01.042>
42. Dorise, B., Trivedi, A., Galea, C., Walker, K., & Mehta, B. (2019). Feeding practices and growth of infants with Pierre Robin Sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 118, 11–14. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.004>
43. Evans, A. K., Rahbar, R., Rogers, G. F., Mulliken, J. B., & Volk, M. S. (2006). Robin sequence: A retrospective review of 115 patients. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 70(6), 973–980. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2005.10.016>
44. Evans, K. N., Sie, K. C., Hopper, R. A., Glass, R. P., Hing, A. V., & Cunningham, M. L. (2011). Robin sequence: From diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics*, 127(5), 936–948. <https://doi.org/10.1542/peds.2010-2615>
45. Freitas, R. da S., do Prado, D., Guarezi Nasser, I. J., Peressutti, C., & Ogawa, V. S. (2023). Pierre Robin Sequence and respiratory distress: Long-term evolution in patients submitted to the conservative treatment. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 34(4), 1267–1270. <https://doi.org/10.1097/scs.00000000000009090>
46. Galluccio, G., Department of Orthodontics and Maxillofacial Surgery, Sapienza University of Rome School of Dentistry, Rome, Italy, Mazzoli, V.,

- Vernucci, R., Silvestri, A., Barbato, E., Department of Orthodontics and Maxillofacial Surgery, Sapienza University of Rome School of Dentistry, Rome, Italy, Department of Orthodontics and Maxillofacial Surgery, Sapienza University of Rome School of Dentistry, Rome, Italy, Department of Orthodontics and Maxillofacial Surgery, Sapienza University of Rome School of Dentistry, Rome, Italy, & Department of Orthodontics and Maxillofacial Surgery, Sapienza University of Rome School of Dentistry, Rome, Italy. (2019). Neonatal functional treatment for Pierre robin sequence. *Turkish Journal of Orthodontics*, 32(3), 151–159. <https://doi.org/10.5152/turkjorthod.2019.18057>
47. Gary, C. S., Marczewski, S., Vitagliano, P. M., Sawh-Martinez, R., Wu, R., & Steinbacher, D. M. (2018). A quantitative analysis of weight gain following Mandibular distraction osteogenesis in Robin Sequence. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 29(3), 676–682. <https://doi.org/10.1097/scs.0000000000004231>
 48. Glynn, F., Fitzgerald, D., Earley, M. J., & Rowley, H. (2011). Pierre Robin sequence: An institutional experience in the multidisciplinary management of airway, feeding and serous otitis media challenges. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 75(9), 1152–1155. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.06.009>
 49. Hardwicke, J. T., Richards, H., Cafferky, L., Underwood, I., Horst, B. T., & Slator, R. (2016). Outcomes of cleft palate repair in patients with Pierre robin sequence: A matched case-control study. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 137(3), 927–935. <https://doi.org/10.1097/01.prs.0000475829.32402.a8>
 50. Harris, J. A., Hashim, E., Larson, K., Caprio, R. M., Gordon, A. M., & Resnick, C. M. (2022). Early weight gain in infants with Robin sequence after mandibular distraction. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 51(10), 1305–1310. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2022.01.018>
 51. Henriksson Valdemar T. Skoog, T.-G. (2001). Identification of children at high anaesthetic risk at the time of primary palatoplasty. *Scandinavian Journal of Plastic and Reconstructive Surgery and Hand Surgery*, 35(2), 177–182. <https://doi.org/10.1080/028443101300165318>
 52. Hong, P., McNeil, M., Kearns, D. B., & Magit, A. E. (2012). Mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence: Impact on health-related quality of life. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 76(8), 1159–1163. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.04.025>
 53. Jiayu, L., Jing, S., Yiyang, C., & Fan, L. (2021). Study on the effect of Bilateral Mandible Distraction Osteogenesis about the nutrition status of infants with Pierre-Robin Sequence. *Frontiers in Pediatrics*, 9.

54. Kukkola, H.-L. K., Vuola, P., Seppä-Moilanen, M., Salminen, P., & Kirjavainen, T. (2021). Pierre Robin sequence causes position-dependent obstructive sleep apnoea in infants. *Archives of Disease in Childhood*, 106(10), 954–960. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2020-320527>
55. La-Anyane, O. M., Whitney, N. B., Harmon, K. A., Karas, A. F., Jeffe, J. S., & Tragos, C. (2023). Tracheostomy, the not so definitive airway?: Tracheostomy morbidity in pediatric craniofacial patients. *The Journal of Craniofacial Surgery*. <https://doi.org/10.1097/scs.00000000000009627>
56. Leboulanger, N., Picard, A., Soupre, V., Aubertin, G., Denoyelle, F., Galliani, E., Roger, G., Garabedian, E.-N., & Fauroux, B. (2010). Physiologic and clinical benefits of noninvasive ventilation in infants with Pierre Robin sequence. *Pediatrics*, 126(5), e1056–e1063. <https://doi.org/10.1542/peds.2010-0856>
57. Lee, K. C., Eisig, S. B., Chuang, S.-K., & Perrino, M. A. (2020). Neonatal mandibular distraction does not increase inpatient complications. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 57(1), 99–104. <https://doi.org/10.1177/1055665619864735>
58. Li, J., Liu, Y., Yuan, X., Ding, X., Guo, Y., & Qiu, L. (2020). Dynamical changes of mandible and upper airway after mandibular distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 31(2), 513–516. <https://doi.org/10.1097/scs.00000000000006141>
59. Li, L., & Scott, A. R. (2020). Weight gain in infants with Pierre Robin sequence in the first year of life. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 163(5), 1032–1037. <https://doi.org/10.1177/0194599820925454>
60. Lidsky, M. E., Lander, T. A., & Sidman, J. D. (2008). Resolving feeding difficulties with early airway intervention in Pierre robin sequence. *The Laryngoscope*, 118(1), 120–123. <https://doi.org/10.1097/mlg.0b013e31815667f3>
61. Luo, D., Chen, Y., Wang, H., Li, T., Fan, L., Wenli, W., Jiayu, L., & Jiansuo, H. (2018). The effect of Mandibular distraction osteogenesis on weight velocity in infants with severe Pierre Robin syndrome. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 29(7), 1851–1854. <https://doi.org/10.1097/scs.00000000000004650>
62. Manica, D., Schweiger, C., Sekine, L., Fagondes, S. C., Gasparin, M., Levy, D. S., Kuhl, G., Collares, M. V., & Marostica, P. J. C. (2016). Severity of clinical manifestations and laryngeal exposure difficulty predicted by glossoptosis endoscopic grades in Robin sequence patients. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 90, 270–275.

63. Manica, D., Schweiger, C., Sekine, L., Fagondes, S. C., Kuhl, G., Collares, M. V. M., & Marostica, P. J. C. (2017). The role of flexible fiberoptic laryngoscopy in Robin Sequence: A systematic review. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery: Official Publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 45(2), 210–215.
<https://doi.org/10.1016/j.jcms.2016.11.008>
64. Manica, D., Schweiger, C., Sekine, L., Fagondes, S. C., Kuhl, G., Collares, M. V., & Marostica, P. J. C. (2018). Association of polysomnographic parameters with clinical symptoms severity grading in Robin sequence patients: a cohort nested cross-sectional study. *Sleep Medicine*, 43, 96–99.
<https://doi.org/10.1016/j.sleep.2017.11.1136>
65. Manica, D., Schweiger, C., Sekine, L., Fagondes, S. C., Kuhl, G., Collares, M. V. M., & Marostica, P. J. C. (2017). The role of flexible fiberoptic laryngoscopy in Robin Sequence: A systematic review. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery: Official Publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery*, 45(2), 210–215.
<https://doi.org/10.1016/j.jcms.2016.11.008>
66. Marques, I. L., Bettiol, H., De Souza, L., Barbieri, M. A., & Bachega, M. I. (2008). Longitudinal study of the growth of infants with isolated Robin sequence considered being severe cases: Longitudinal study of the growth of infants. *Acta Paediatrica (Oslo, Norway: 1992)*, 97(3), 371–375. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2008.00664.x>
67. Marques, Ilza Lazarini, de Barros Almeida Peres, S. P., Bettiol, H., Barbieri, M. A., Andrea, M., & de Souza, L. (2004). Growth of children with isolated Robin sequence treated by nasopharyngeal intubation: Importance of a hypercaloric diet. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 41(1), 53–58. <https://doi.org/10.1597/02-043>
68. Marques, Ilza Lazarini, Prado-Oliveira, R., Leirião, V. H. V., Jorge, J. C., & De Souza, L. (2010). Clinical and fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing in Robin sequence treated with nasopharyngeal intubation: The importance of feeding facilitating techniques. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 47(5), 523–529. <https://doi.org/10.1597/09-002>
69. Marston, A. P., Patel, T., Pecha, P. P., Nguyen, S. A., & Discolo, C. M. (2022). Impact of hospital characteristics on mandibular distraction osteogenesis outcomes among patients with Pierre Robin sequence utilizing a national Inpatient Database. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 59(5), 622–628. <https://doi.org/10.1177/10556656211015007>
70. Mermans, J. F., Lissenberg-Witte, B. I., Van Gogh, C. D. L., Broers, C. J. M., Van Hagen, J. M., Strijers, R. L. M., & Don Griot, J. P. W. (2018). Tongue lip

adhesion in the treatment of Robin sequence: Respiratory, feeding, and surgical outcomes. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 29(8), 2327–2333. <https://doi.org/10.1097/scs.0000000000004975>

71. Morimoto, Y., Ohyamaguchi, A., Inoue, M., Yokoe, C., Hanamoto, H., Imaizumi, U., Sugimura, M., & Niwa, H. (2017). Airway management for glossopexy in infants with micrognathia and obstructive breathing. *Journal of Clinical Anesthesia*, 36, 127–132. <https://doi.org/10.1016/j.jclinane.2016.10.019>
72. Oktay, H., Baydaş, B., & Ersöz, M. (2006). Using a modified nutrition plate for early intervention in a newborn infant with Pierre Robin sequence: A case report. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 43(3), 370–373. <https://doi.org/10.1597/05-052.1>
73. Palaska, P. K., Antonarakis, G. S., & Suri, S. (2022). A retrospective longitudinal treatment review of multidisciplinary interventions in nonsyndromic Robin sequence with cleft palate. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 59(7), 882–890. <https://doi.org/10.1177/10556656211026477>
74. Parsons, R. W., & Smith, D. J. (1982). Rule of thumb criteria for tongue-lip adhesion in Pierre robin anomalad. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 70(2), 210–212. <https://doi.org/10.1097/00006534-198208000-00017>
75. Pradel, W., Lauer, G., Dinger, J., & Eckelt, U. (2009). Mandibular traction—an alternative treatment in infants with Pierre robin sequence. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery: Official Journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons*, 67(10), 2232–2237. <https://doi.org/10.1016/j.joms.2009.04.078>
76. Radhakrishnan, J., & Sharma, A. (2011). Feeding plate for a neonate with Pierre Robin sequence. *Journal of the Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry*, 29(3), 239. <https://doi.org/10.4103/0970-4388.85833>
77. Rogers, G., Lim, A. A. T., Mulliken, J. B., & Padwa, B. L. (2009). Effect of a syndromic diagnosis on mandibular size and sagittal position in robin sequence. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery: Official Journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons*, 67(11), 2323–2331. <https://doi.org/10.1016/j.joms.2009.06.010>
78. Słowiński, J. J., & Czarnecka, A. (2016). Numerical modeling of the traction process in the treatment for Pierre-Robin Sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 89, 86–91. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.07.030>
79. Smith, M. C., & Senders, C. W. (2006). Prognosis of airway obstruction and

feeding difficulty in the Robin sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 70(2), 319–324.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2005.07.003>

80. Stern, L. M. (1972). Management of by prolonged: Pierre robin syndrome in infancy nasoesophageal intubation. *American Journal of Diseases of Children (1960)*, 124(1), 78.
<https://doi.org/10.1001/archpedi.1972.02110130080012>
81. Stubenitsky, B. M., Taylor, H. O. B., Peters, D., Kelly, C., Harkness, M., & Forrest, C. (2010). Predictive value of weight gain and airway obstruction in isolated Robin sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 47(4), 378–381.
<https://doi.org/10.1597/09-038.1>
82. Summers, J., Ludwig, J., & Kanze, D. (2014). Pierre robin sequence in a neonate with suckling difficulty and weight loss. *The Journal of the American Osteopathic Association*, 114(9), 727–731.
<https://doi.org/10.7556/jaoa.2014.142>
83. Zhang, R. S., Hoppe, I. C., Taylor, J. A., & Bartlett, S. P. (2018). Surgical management and outcomes of Pierre Robin sequence: A comparison of mandibular distraction osteogenesis and tongue-lip adhesion. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 142(2), 480–509.
<https://doi.org/10.1097/prs.0000000000004581>
84. Wagener, S., Rayatt, S. S., Tatman, A. J., Gornall, P., & Slator, R. (2003). Management of infants with Pierre Robin sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 40(2), 180–185.
<https://doi.org/10.1597/1545-1569.2003.040.0180.moiwpr.2.0.co.2>
85. Wan, T., Wang, G., & Yang, Y. (2014). The nutrition status of mild form Pierre Robin sequence before cleft palate repair: an analysis of 34 cases. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology*, 118(1), 43–46. <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2012.10.007>
86. Wiechers, C., Iffländer, R., Gerdes, R., Ciuffolotti, M., Arand, J., Weise, C., Peters, K., Grandke, B., Reinert, S., Koos, B., & Poets, C. F. (2021). Retrospective study on growth in infants with isolated Robin sequence treated with the Tuebingen Palate Plate. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 16(1). <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01959-2>
87. Yin, N., Fang, L., Shi, X., Huang, H., & Zhang, L. (2017). A comprehensive scoring system in correlation with perioperative airway management for neonatal Pierre Robin Sequence. *PloS One*, 12(12), e0189052.
<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0189052>
88. Zhang, N., Mao, Z., Cui, Y., Tan, Y., Zhang, H., Ye, X., & Xu, Y. (2019). Optimal

duration of mechanical ventilation and influencing factors following mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin sequence. *Medicine*, 98(51), e18339.
<https://doi.org/10.1097/md.00000000000018339>

89. Skirko, J. R., Pollard, S. H., Slager, S., Hung, M., & Weir, C. (2020). Family experience with Pierre Robin Sequence: A qualitative study. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: Official Publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*, 57(6), 736–745.
<https://doi.org/10.1177/1055665620910331>
90. Sandow, R., Kilpatrick, N. M., Tan, T. Y., Raj, S., & Forrest, L. E. (2020). Parental experiences and genetic counsellor roles in Pierre Robin sequence. *Journal of Community Genetics*, 11(4), 475–484.
<https://doi.org/10.1007/s12687-020-00466-4>
91. Van Orne, J., Branson, K., & Cazzell, M. (2018). Boot camp for caregivers of children with medically complex conditions. *AACN Advanced Critical Care*, 29(4), 382–392. <https://doi.org/10.4037/aacnacc2018873>
92. Hartnick, C., Diercks, G., De Guzman, V., Hartnick, E., Van Cleave, J., & Callans, K. (2017). A quality study of family-centered care coordination to improve care for children undergoing tracheostomy and the quality of life for their caregivers. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 99, 107–110. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.05.025>
93. Dulfer, K., van Lieshout, M. J. S., van der Schroeff, M. P., Koudstaal, M. J., Mathijssen, I. M. J., Wolvius, E. B., & Joosten, K. F. M. (2016). Quality of life in children with Robin Sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 86, 98–103. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.04.030>
94. Demke, J., Bassim, M., Patel, M. R., Dean, S., Rahbar, R., van Aalst, J. A., & Drake, A. (2008). Parental perceptions and morbidity: Tracheostomy and Pierre Robin sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 72(10), 1509–1516.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.07.002>
95. Nidey, N., Moreno Uribe, L. M., Marazita, M. M., & Wehby, G. L. (2016). Psychosocial well-being of parents of children with oral clefts. *Child: Care, Health and Development*, 42(1), 42–50. <https://doi.org/10.1111/cch.12276>